

Myasthenia Gravis

Information för patienter
och deras anhöriga



HUR SJUKDOMEN MYASTENIA GRAVIS UPPTÄCKTES

Namnet "myastenia gravis" (MG) kommer från det grekiska ordet "myasthenia" som betyder "muskelsjukdom" och det latinska ordet "gravis" som betyder allvarlig.

Den första beskrivningen av sjukdomen härrör från 1600-talet då en läkare, Thomas Willis, skrev om "en kvinna som någon tid talade fritt och obehindrat men som efter att ha talat en längre stund var oförmögen att tala under en eller två timmar".

På 1930-talet blev det klarlagt att MG beror på ett fel i nervens förmåga att stimulera muskeln. På 60-talet antogs det att MG var en autoimmun sjukdom, dvs. att immunförsvaret attackerade kroppens egen muskulatur, en hypotes som bekräftades i mitten på 70-talet då läkarna J. Patrick och J. Lindstrom upptäckte specifika **autoantikroppar** hos flertalet patienter med MG. Antikroppar brukar vanligtvis förstöra bakterier och virus men dessa autoantikroppar skadar istället viktiga områden i kopplingen mellan nerv och muskel.

Detta gör att MG tillhör gruppen autoimmuna sjukdomar, en sjukdomsgrupp som också innefattar sköldkörtelsjukdomar, ungdomsdiabetes, multipel skleros, reumatoid artrit och SLE.



Aristoteles Onassis.

En av många berömda personer med MG.

VEM ÄR MOTTAGLIG FÖR MG?

Vem som helst kan få MG: män och kvinnor, barn och gamla. Det är vanligast att man insjuknar i åldrarna 20-40 år (framförallt kvinnor), det kallas tidigt debuterande MG, och efter 40 års ålder (framförallt män), det kallas sent debuterande MG.

MG är inte ärftligt och drabbar omkring en person av 10 000. Ungefär 2 % av alla med myasteni har dock ett nedärvt fel på nerv-muskel-kontakten. Om så är fallet kallas sjukdomen "kongenital myasteni" (dvs. medfödd myasteni). Då är inte immunförsvaret orsaken till sjukdomen och vanliga immundämpande läkemedel (som kortison) helt oanvändbara, till skillnad från vid autoimmun MG som behandlas med dessa läkemedel.

Nyfödda barn till kvinnor med MG kan drabbas av kortvarig muskelsvaghet till följd av att autoantikroppar från modern förs över till barnet via moderkakan eller modersmjölken. Det är ovanligt, endast ca 10-15 % av alla nyfödda barn till mödrar med MG får symtom på muskelsvaghet, men de brukar bli spontant bättre efter 1-3 veckor och symtomen försvinner snart. Att mamman har MG gör det vanligen lättare att utesluta att barnet har fötts med kongenital (medfödd) myasteni.

VILKA ÄR DE VANLIGA SYMTOMEN PÅ MG?

Det vanligaste tecknet på myasteni är svaghet i de viljestyrda musklerna, utan några särskilda känselupplevelser eller smärta. Muskelsvagheten ökar ju mer musklerna används under dagens lopp, dvs. man upplever uttrötthet, men känner sig bättre efter vila. Symtomen (dvs svagheten) varierar från dag till dag och från månad till månad. Den kan också bli värre ganska snabbt t ex vid en infektion.

De första muskler som påverkas är i många fall ögonmusklerna, vilket orsakar dubbelseende eller att ögonlocket hänger. Andra patienter märker att de blir svaga i ansiktsmuskulaturen och får svårt att svälja, tugga och tala. Musklerna i nacken, bålen, armarna och benen kan också påverkas och i svåra fall kan andningsmuskulaturen bli så försvagad att man behöver ligga i respirator.



På de första tre bilderna ses ögonlockssvaghet och lätt skelögdhet då patienten försöker titta uppåt. Efter en stunds vila har ögonlocken återfått sin styrka vilket ses på fjärde bilden.

HUR UTVECKLAS SYMTOMEN VID MG?

MG börjar mycket ofta med svaghet i ögonmusklerna. Hos 10-20 % av patienterna förblir svagheten begränsad till enbart ögonmusklerna under många år (s.k. okulär myasteni). Hos andra börjar svagheten även kännas i andra muskelgrupper (de som nämnts ovan), vanligen under de första tre åren (s.k. generaliserad myasteni). Liksom hos andra autoimmuna sjukdomar kan symtomen variera från tid till annan eller till och med helt gå tillbaka. Det senare kallas att sjukdomen "går i remission" och inträffar hos 5 % av patienterna per år.

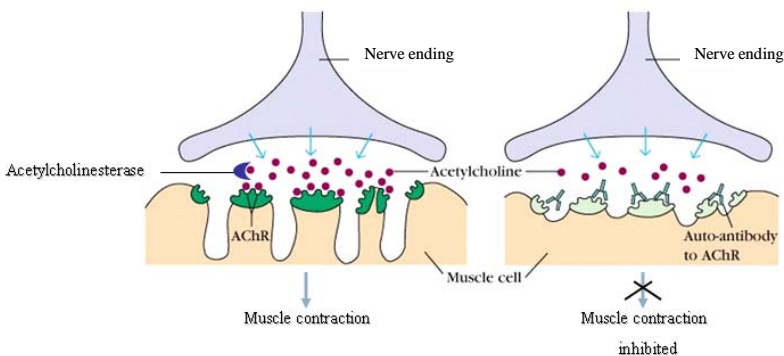
Sjukdomen kom att betecknas "gravis" (allvarlig) eftersom många patienter dog av den innan man på 1930-1950-talen fann bättre behandlingar.

VAD ÄR DET SOM KOMMER I OLAG?

Normal muskelfunktion: När hjärnan skickar en elektrisk signal längs nerverna till muskeln att utföra en rörelse, en kemisk transmittorsubstans, acetylkolin (ACh), från nervändarna. Den passerar omedelbart över till muskeln och fäster sig där på acetylkolinreceptorerna (AChR), vilket får muskeln att dra sig samman. Det ACh som blir över bryts ned av ett enzym som heter acetylkolinesteras och det leder till att muskeln kan slappna av. Pyridostigmin (Mestinon®) hämmar denna nedbrytning och det gör att ACh stannar kvar längre invid nerv-muskeländplattan och kan ha effekt längre på muskeln.

Vid MG: närvaron av autoantikroppar, som binder till acetylkinolinreceptorerna och därigenom blockerar dem leder till att ACh har färre receptorer tillgängliga. Eftersom det finns mycket få AChR i reserv så blir konsekvensen att det finns ett för litet antal receptorer för att nerverna skall kunna ge en effektiv muskelstimulering.

Vissa personer har andra typer av autoantikroppar mot andra receptorer eller andra molekyler nära AChR i nerv-muskeländplattan och detta kan indirekt påverka AChR.



Problem med immunförsvaret: Det är ännu inte klart varför kroppen producerar dessa autoantikroppar. Det är möjligt att det beror på faktorer i omgivningen, som t ex infektioner eller läkemedel, men vi vet fortfarande ytterst lite om varför och hur sjukdomen uppstår.

Omkring 10 % av alla MG-patienter, framförallt de i 40-60-årsåldern, har tumörer i brässen (brässen heter också thymus och tumörerna kallas för thymom). Dessa tumörer uppstår i brässen, sprider sig inte och brukar växa långsamt. I sällsynta fall kan de bli elakartade och återuppstå på samma ställe flera år efter att man tagit bort dem. Det är därför viktigt att patienter med thymom kontrolleras regelbundet och förvärrade myasteni-symtom skall omedelbart undersökas.

Dessutom har 2/3 av alla patienter lättare förändringar i thymus, t ex godartad cellförstoring (vanligen vid tidigt debuterande MG) eller thymusatrofi (vanligen

vid sent debuterande MG). Kopplingen mellan förändringar i bränsen/thymus och MG är ännu inte helt klarlagd. Många forskare strävar efter en djupare förståelse av dessa processer, för att kunna hitta bättre behandlingar eller t.o.m. förhindra att mottagliga personer får MG överhuvudtaget.

HUR STÄLLS DIAGNOSEN MG?

Klinisk undersökning

Man kan ställa diagnosen MG utifrån sjukdomshistorien och patientens muskelsvaghet som vanligen framgår klart vid undersökning. I lindriga fall kan det dock klargöras endast genom test av muskelstyrkan, till exempel genom att lyfta armarna upprepade gånger eller genom att titta uppåt oavbrutet under en minut vilket vid MG leder till att ögonlocken faller ned. Eftersom MG är ovanligt och symtomen fluktuerar så kan diagnosen lätt förbises, särskilt hos äldre.

Närvaron av autoantikroppar

Diagnosen kan hos de flesta patienter bekräftas genom att man genom ett blodprov testar om antikroppar mot acetylkolinreceptorer (AChR) finns. Dessa antikroppar saknas dock hos ungefär hälften av de patienter som enbart har okulär MG och hos ungefär 15 % av dem med generell muskelsvaghet (s.k. generaliserad myasteni). Deras MG blir ändå bättre efter plasmautbyte som används för att skölja bort de antikroppar som man inte hittar med vanliga blodprov.

Man vet nu att hos ungefär 1/3 av de patienter, som inte har antikroppar mot AChR, så finns istället antikroppar mot s.k. muskelspecifikt kinas (MuSK), en molekyl som är inblandad i att binda acetylkolinreceptorerna på nervändplattorna. De patienter som har MuSK brukar ha en muskelsvaghet som påverkar musklerna i ansiktet och svalget mer än vid vanlig MG. MG hos dessa patienter kan vara värre och mer svårbehandlad än hos patienterna med antikroppar mot AChR, men thymus är ofta normal.

Elektromyografi och andra undersökningar

Elektromyografi (EMG) är ett test på hur en muskel reagerar på upprepad elektrisk nervstimulering. Det typiska vid MG är att det elektriska svaret i muskeln minskar successivt vid upprepad stimulering (minskning med ca 10 %). En annan undersökning som också utförs innebär att ge acetylkolinesterashämmare och därefter testa muskelstyrkan (se ovanstående bild). Det är fråga om det korttidsverkande *edrophonium* (*Tensilon*®) som ges intravenöst eller det långtidsverkande *pyridostigmin* (*Mestinon*®) som ges i tablettform.

När man väl ställt diagnosen MG brukar man röntga lungorna för att söka efter thymom. Ibland genomförs också speciallungundersökningar för att testa andningsmuskulaturens styrka för att på så sätt förutsäga om andningsmuskulaturen kan försvagas vid en myasten kris.

HUR BEHANDLAS MG?

Det finns två olika sätt att behandla MG:

1. Främja nerv-muskelstimuleringen, det görs huvudsakligen genom pyridostigmin eller neostigmin. Dessa läkemedel hämmar acetylkolinesteras så att acetylkolinet inte bryts ned utan finns kvar intill nervändplattan och kan stimulera muskeln under längre tid.

Dessa läkemedel bidrar endast till att stimulera muskelkontraktionen. Många patienter behöver mer än så, de behöver något som dämpar den underliggande immunologiska reaktionen (se punkt 2 nedan).

2. Återställa antalet acetylkolinreceptorer (AChR) genom immundämpande behandlingar:

Det finns två principiellt olika immundämpande behandlingar (I och II):

I. Avlägsna skadliga antikroppar

a) **Plasmaferes:** den enklaste behandlingen är plasmautbyte (plasmaferes) som innebär att de skadliga antikropparna i blodet tvättas bort medan resten av blodcellerna blir kvar. Det innebär i praktiken en sjukhusvistelse på ca fem dagar medan plasmautbytet pågår, och därefter börjar sjukdomssymtomen mildras. Förbättringen kvarstår dock bara 4-6 veckor för sedan bildas nya antikroppar. Plasmaferes är särskilt lämpligt när det är nödvändigt att en patient blir bättre omgående, till exempel före eller efter en operation, såsom när tymus (brässen) opereras bort, samt när man inleder kortisonbehandling (i vissa komplicerade fall under pågående kortisonbehandling). Plasmaferes och samtidig kortisonbehandling brukar ges vid svåra fall av MG.

b) **Intravenös tillförsel av immunoglobuliner (Ivlg):** De senaste åren så har plasmaferes till stor del ersatts av denna behandling som innebär att man ger en transfusion av antikroppar som samlats från friska blodgivare. Detta anses förbättra MG genom att späda ut eller oskadliggöra de skadliga antikropparna. Ivlg kan ges tillsammans med immunosuppressiva läkemedel eller när det av andra skäl är praktiskt svårt att genomföra plasmaferes. Det tar längre tid innan förbättring märks men effekten sitter i längre tid – många veckor. Dock är Ivlg en dyr behandling och ibland har tillgången på immunoglobuliner varit sämre än önskat.

II. Minska antikroppsproduktionen

c) **Tymektomi:** tymuskörteln (också kallad brässen) är betydelsefull för utvecklingen av kroppens immunförsvar. Redan på 1940-talet brukade man ta bort tymus som ett sätt att på lång sikt återskapa den vid MG störda balansen i immunförsvaret och långsamt minska mängden skadliga antikroppar. Vissa neurologer har den uppfattningen att avlägsnande av tymus (tymektomi) hjälper patienter som fått MG tidigt, före 45 års ålder, särskilt om operationen genomförs tidigt i sjukdomsförloppet. Fortfarande har man dock inte riktigt visat att det är så.

I allmänhet så brukar läkarna anse att om man finner ett tymom, en godartad tumör i tymus, så ska denna tas bort, även om borttagandet av denna godartade tumör inte förbättrar MG.

d) Immunosuppressiva och antiinflammatoriska läkemedel. Dessa läkemedel är standardbehandling vid medelsvår till svår MG. Det mest använda av dessa är prednisolon (en kortikosteroid, ett slags kortison) som särskilt används vid okulär MG (MG som särskilt påverkar ögonen). Kortikosteroider har god effekt när det gäller att minska halterna av anti-AChR-autoantikroppar men de har också många biverkningar. Exempel på biverkningar är viktuppgång, högt blodtryck, diabetes, depression och sömnlöshet, benskörhet, grå starr och magsår. På lång sikt kan patienter som behöver kortikosteroider ofta klara sig bra på låga doser genom att kombinera dem med andra immunosuppressiva läkemedel som *azatioprin (Imurel®)* eller cyklosporin A (för de som inte tål azatioprin). Det finns andra läkemedel som visat god immunosupprimerande effekt vid behandling av andra immunologiska sjukdomar såsom reumatoid artrit och systemisk lupus erytematosus och vid immunosuppression efter transplantationer. Dessa mediciner, bl a mykofenolatmofetil (CellCept®), takrolimus (Prograf®) och rituximab (Mabthera®), testas nu i kliniska prövningar med MG-patienter.

HUR SKA MAN LEVA NÄR MAN HAR MG?

Det finns ingen anledning att bli orolig av det som skrivs i detta avsnitt. Å ena sidan finns det mycket positivt att säga!

- Man kan nästan alltid hålla MG-sjukdomen under kontroll och leva ett i det närmaste vanligt liv trots att man har MG. Mycket få personer dör av sin myasteni.
- De behandlingar som finns för MG är bättre än behandlingarna för många andra autoimmuna sjukdomar, de förre orsakar mindre besvär och färre problem vid långtidsbehandling.
- De behandlingar som står till buds blir allt bättre, med din hjälp kommer denna utveckling att fortsätta

- Varje person med MG borde bli sin egen sjuksköterska och lära sig ta hand om sin MG och hålla den i schack utan att sjukdomen tar alltför stor plats i livet.

Å andra sidan:

- Du kommer troligtvis ha MG hela livet. Det händer ibland att sjukdomen ebbar ut av sig själv utan behandling, men det händer bara hos 1 på 20-30 patienter per år... så vänta inte – följ den rekommenderade behandlingen!
- Du kommer att behöva planera ditt liv framöver för att kunna ta till vara de stunder på dagen då du mår bäst och har störst muskelstyrka.
- Andra personer kommer inte i början att märka att du är svag i musklerna, åtminstone inte första gången ni möts. Ex vis kanske de inte lägger märke till att du försöker le.
- Med allra största säkerhet kommer du att behöva ta mediciner och alla mediciner har biverkningar. Patienter med MG brukar dock generellt behöva lägre steroiddoser än patienter med andra sjukdomar.

För övrigt är det klokt att undvika:

- Stor fysisk ansträngning och onödig överansträngning
- Känsломässiga påfrestningar
- Infektioner (ex vis undvika folksamlingar vintertid)
- Vissa läkemedel som påverkar nervmuskelstimuleringen. Exempel på sådana läkemedel är aminoglykosider (ex vis gentamycin) och ketolidantibiotika (ex vis telitromycin). Dessutom kan överkonsumtion av kolinerga läkemedel som *pyridostigmin* och *neostigmin* orsaka ökad muskelsvaghet eller s.k. kolinerga kriser med muskelsvaghet och andra symtom som salivstimulering, tårflöde, svettningar och kräkningar.

Livet med MG kan levas på ett riktigt normalt sätt om man försöker äta balanserad kost, vila ordentligt, motionera med måtta (ex vis genom promenader eller dans) och särskilt undvika stress och infektioner.

VAD KOMMER HÄNDA I FRAMTIDEN?

Framtidsutsikterna för patienter med MG har ändrats dramatiskt de senare 30-40 åren. Numera är risken att dö i MG i det närmaste obefintlig och myasteni är inte längre "gravis" (allvarlig).

De flesta behandlingar som används har utvecklats under årens lopp genom "trial and error" och har många biverkningar. Men ju mer kunskap som uppnås om autoimmuna sjukdomar desto större möjligheter att skapa specifika behandlingar som påverkar endast de immunologiska processer som orsakar sjukdomen, istället för att som nu påverka immunförsvaret i sin helhet.

För närvarande har man kommit till ett stadium som innebär att man har så mycket kunskap om de immunologiska sjukdomsprocesserna vid MG, om tymus betydelse och om olika fel på immunförsvaret reglering att man har kunnat utveckla antigenspecifika behandlingar som nu testas i stora studier.

Emellertid är det mycket som återstår att göra. Man vet väldigt lite om vilka ärftliga och omgivningsrelaterade faktorer som har betydelse för att utveckla MG och därför vet man inte hur man ska förebygga sjukdomen. En annan sak som vore viktig att ta reda på är varför vissa personer tycks ha en benägenhet att få MG och andra inte. Genom mer forskning och genom att förbättra de experimentella teorier som idag existerar kan möjligheterna till en framtida bättre MG-behandling anses ljusa.

Eftersom MG är en ovanlig sjukdom är det svårt att finansiera forskningen om MG och i varje land brukar det bara finnas några få forskare som ägnar sig åt MG och ofta bara ett forskningslaboratorium. Detta gör att man måste koordinera verksamheterna vid många laboratorier på en övergripande Europeanivå. Det europeiska nätverk som står bakom den här broschyren har som mål att genomföra detta koordinationsarbete för att på så sätt bidra till en snabbare utveckling i att förstå och behandla MG.

Vanliga frågor

MG: fakta

1. Är MG ärftligt?

MG är inte ärftligt men det finns vissa ärftliga riskfaktorer för autoimmuna sjukdomar i allmänhet som även ökar risken för MG. Den viktigaste riskfaktorn av dessa ökar risken för MG från 1 på 10 000 till 1 på 2000, vilket inte är en så stor riskökning. Därför är det ovanligt att två familjemedlemmar har MG, även om det är relativt vanligt för patienter med MG att en familjemedlem har någon annan autoimmun sjukdom, ex vis ungdomsdiabetes. Det förekommer också ovanliga ärftliga former av myasteni som är medfödda men dessa är inte orsakade av en autoimmun reaktion och ska därför inte behandlas med immunosuppressiva läkemedel.

2. Är MG smittsamt?

Man känner fortfarande inte till orsaken till att man får MG men det finns inga som helst indikationer på att MG skulle vara smittsamt.

3. Hur fick just jag MG?

I de allra flesta fall så är orsaken till att en person får MG okänd. Ungefär 10 % av alla med MG har thymom (en godartad tumör i tymus) som tycks göra att deras immunförsvar reagerar mot muskelceller. I några få fall så kan MG utlösas av läkemedlet penicillamin som tidigare användes för att behandla reumatoid artrit. Denna MG-form brukar dock gå över på några veckor - månader om man slutar använda penicillamin. I ovanliga fall kan MG utlösas av behandling med interferon alfa eller efter en benmärgstransplantation.

4. Kommer min MG försvinna?

Hos några få patienter (ca 5 % per år) så försvinner MG-symtomen, går i remission, under en viss tid eller ibland för alltid och man behöver då inte längre behandling. Tidigt i sjukdomsförloppet så är det klokt att undvika att

symtomen förvärras, genom att följa den rekommenderade behandlingen, för försämring är tyvärr vanligare än remission.

MG och livskvalitet

5. Hur är MG-patienters livskvalitet?

Tack vare all bra behandling som finns nu för tiden och välutvecklad intensivvård så är det mycket få MG-patienter som avlider av sjukdomen nu för tiden. För de allra flesta kan man bland de olika behandlingstyper som står till buds finna något som passar var och en och som gör att man kan leva ett hyfsat aktivt liv. Att hitta den rätta behandlingen kan dock ta en viss tid och behandlingen medför ofta biverkningar.

6. Kommer jag att kunna fortsätta arbeta?

Det beror delvis på dig, på det arbete du har och hur din MG ter sig. De allra flesta kan dock fortsätta att arbeta som vanligt med hjälp av dagens läkemedel.

7. Kommer jag att kunna köra bil på ett säkert sätt? Ska mitt försäkringsbolag informeras om min MG?

Dubbelseende och muskelsvaghet kan påverka din körförmåga. Diskutera detta med din läkare som känner till dig och din situation.

Angående kvinnor och barn och MG

8. Kan kvinnor med MG få barn?

Många kvinnor med MG har normala graviditeter, särskilt om deras MG från början är välbehandlad och under kontroll. Vissa upplever att MG:n blir sämre under graviditeten och andra att den blir det efter förlossningen men detta kan hållas under kontroll. Om de har svårt att krysta ordentligt kan de behöva hjälp under förlossningen. De flesta läkare rekommenderar då ryggbedövning istället för narkos.

9. Kan mammans MG påverka barnet?

Det är mycket ovanligt att barnets tillväxt och utveckling påverkas negativt av mammans MG (när så sker så kallas det tillståndet "arthrogrypos"). Men lika väl som goda antikroppar passerar över från mammans blod till barnet och skyddar mot infektioner så kan de skadliga MG-antikropparna passera över till barnet och orsakar då en kortvarig svaghet hos barnet. Detta händer hos ca 1 på 8-10 mödrar. Om så sker så brukar:

- a) Symtomen försvinna efter några veckor
- b) Samma sak händer vid kommande graviditeter
- c) Man avråda från amning, trots att amning annars har många fördelar

10. Kan man använda MG-läkemedel under graviditeten?

Pyridostigmin (Mestinon®), prednisolon och azatioprin (Imurel®) anses inte skadliga för fostret och kan användas vid graviditet och vid amning. Vad gäller andra immunosuppressiva läkemedel så antingen vet man inte hur de påverkar barnet eller så anses de kunna vara skadliga och man ska därför sluta medicinera med dem flera månader före en graviditet. För övrigt så kan metotrexat och cyklofosamid skada spermie- och äggbildning. Män brukar därför bli rekommenderade att lämna sperma innan de börjar använda dessa läkemedel eller sluta använda dem minst ett år innan sperma ges.

11. Hur påverkar menscykeln MG-symtomen?

Vissa kvinnor tycker att deras muskelstyrka varierar under menscykeln och de kan då vara betjänta av hormonell behandling för att förhindra dessa variationer. Andra kvinnor märker dock ingen sådan hormonberoende fluktuation. Menopausen tycks inte påverka MG.

12. Vad ska man som förälder till ett barn med MG tänka på?

Hos personer av europeiskt ursprung så är det ovanligt att få MG med autoimmun orsak under barndomen. Om så händer så gäller samma behandling som hos vuxna även om man försöker undvika höga doser steroider då detta påverkar tillväxten negativt.

Att ha MG som barn påverkar inte förståndsformågan men MG kan påverka andra sysselsättningar och om barnet har symtom i form av dubbelseende eller hängande ögonlock kan det ex vis göra det svårare att se och läsa skolan. Det är därför viktigt att barnet, föräldrarna och skolpersonalen är informerade om vad MG innebär och de svårigheter som kan uppstå vad gäller att äta, gå i trappor, delta i lekar och skolidrott. Först då kan alla vuxna ge barnet det stöd det behöver: ex vis personlig skriv- och läshjälp, regelbundna vilopausar och utökad skrivtid i samband med prov och examinationer.

Behandling för MG

13. Har läkemedel mot MG biverkningar?

Läkemedel mot MG har, som alla läkemedel, för- och nackdelar som måste vägas mot varandra. De allra flesta patienter kan finna en behandling som passar dem utan alltför stora biverkningar om de får god information och möjlighet till kontroll av läkemedlet och dess bieffekter, ex vis genom blodprovstagnning.

Pyridostigmin (Mestinon®), och de kemiskt närbesläktade substanserna neostigmin och distigmin, kan, å ena sidan, orsaka hyperaktivitet i musklerna i blåsan, tarmarna och salivkörtlarna vilket kan leda till diarré och dregling (se punkt 14). Dessa läkemedel kan också i höga doser leda till s.k. "kolinerga" kriser med förvärrade MG-symtom.

Kortikosteroider och immundämpande läkemedel, å andra sidan, undertrycker inte bara de skadliga antikropparna utan också de skyddande antikropparna och andra immunceller också, vilket ökar risken för infektioner. Dessutom har kortikosteroider många biverkningar som viktuppgång, humör- och utseendeförändringar (svullnad till följd av vattenretention), oro/ångest/depression, störd sömn, fet hud, högt blodtryck, diabetes, benskörhet, gråstarr och magsår. Om man förutser långtidsanvändning av steroider får patienterna alltid andra läkemedel som bisfosfonater, kalcium och D-vitamin för att förhindra benskörhet.

Azatioprin (Imurel®) kan ge påverkan på blodet och levern och även allergiska reaktioner så det är viktigt med regelbundna blodprovskontroller för att i tid upptäcka detta. Ungefär 1 på 200 är överkänslig mot azatioprin pga en medfödd oförmåga att bryta ned substansen. Detta kan upptäckas i förväg genom ett enkelt blodprov.

14. Kan man använda Mestion® som långtidsbehandling? Hur kan man minska dess biverkningar?

Man kan använda pyridostigmin (Mestion®) som långtidsbehandling utan fara för hälsan (om man använder sedvanliga doser). Det finns inga uppgifter som talar för att det skulle vara farligt. Kraftig salivutsöndring och diarré som är bieffekter av Mestion® kan motverkas och minskas genom hyoskyamin (Egazil dur®) som inte påverkar de viljestyrda muskler som är försvagade vid MG.

15. Kommer jag känna mig svag efter att ha börjat ta mediciner?

Steroider kan göra att muskelsvagheten känns tydligare i början av behandlingen, särskilt om dosen är hög. Man kan också känna sig muskelsvag fast man får behandling (se punkt 14). Eftersom pyridostigmin (Mestion®) inte brukar göra att muskelstyrkan blir helt som vanligt kan det bli nödvändigt med annan immundämpande behandling för att man ska återfå det normala antalet acetylkolinreceptorer. Läkemedel som azatioprin (Imurel®), mykofenolatmofetil (CellCept®) får sin effekt först efter 9-15 månader, metotrexat och cyklosporin får sin effekt efter ca 4-8 veckor och doseringen kan behöva finjusteras under någon tid. Din neurologläkare kommer att informera och ge råd om vad som behövs i ditt fall: ytterligare läkemedel eller mer tid innan de kan tänkas ha effekt.

16. Varför har vissa patienter ingen nytta av vissa läkemedel?

Många olika orsaker kan ligga bakom att ett läkemedel inte har effekt på en patient:

- Vissa patienters muskelsvaghet kan förvärras av andra läkemedel som de tar samtidigt för någon annan åkomma (ex vis kinin för malaria).
- En patient kanske inte tar rätt dos. Vissa läkemedels dosering är viktberoende (ex vis azatioprin: en person med större vikt måste ta en större dos).
- Andra medicinska orsaker, förutom MG, kan orsaka symtom och sjukdomskänsla som ex vis trötthet. Då är det viktigt behandla dessa orsaker. Till exempel så kan en person få en depression, eller sköldkörtelsjukdom, eller hjärtproblem, som alla kan orsaka trötthet och svaghetskänsla utan att dessa symtom är relaterade till MG.
- Man har för höga förväntningar! Var realistisk! Försöker du klara av mer än du orkar? Förväntar du dig att din kropp ska kännas och reagera som den gjorde när du var yngre?
- I vissa sällsynta fall är diagnosen fel från början - svagheten kan då bero på någon annan sjukdom. Diskutera med din läkare hur definitiv MG-diagnosen är i ditt fall.

17. Vilka läkemedel ska användas när MG-sjukdomen är svår?

De bästa läkemedel för kortsiktig behandling av svår MG är plasmutbyte och Ivlg (intravenöst immunoglobulin). Steroider i höga doser kan öka muskelstyrkan inom 2-3 månader. Steroider brukar ofta kombineras med andra immundämpande läkemedel som azatioprin (Imurel®), mykofenolatmofetil (CellCept®), metotrexat och cyklosporin så att patienterna kan klara sig på låga doser steroider under lång tid, med färre steroidbiverkningar.

Vaccinationer och MG

18. Är det några vaccinationer man bör ta om man har MG?

Alla medicinska beslut bör du diskutera med din läkare. Patienter som tar immundämpande läkemedel löper något ökad risk för att få infektioner. Man brukar därför rekommendera att patienter med MG får vaccinationer utöver de mest vanliga för att skydda mot ex vis influensa. Att ta influensavaccin

under hösten kan ge ca 70 % skydd under den därpå följande vintern. Vaccin mot pneumokocker ungefär vart tionde år kan också rekommenderas

19. Är det några vaccinationer som MG-patienter inte bör ta?

Innan man vaccineras bör man alltid nämna vilka sjukdomar man kontrolleras för. I allmänhet kan man säga att personer som står på immunosupprimerande behandling ska undvika levande vaccin, även om MG-patienter som får andra typer av behandlingar lugnt kan ta levande vaccin. Orsaken till att man i allmänhet ska vara försiktig med levande vaccin är att prednisolon, azatioprin (Imurel®) och andra liknande läkemedel kan hämma immunförsvaret så mycket att det inte kan reagera som det ska på vaccinet eller så kan det inte hämma det virus/bakterie som det levande vaccinet innehåller – och då kan detta orsaka sjukdom.

Man brukar också rekommendera att inte resa till områden där man löper hög risk att drabbas av vissa allvarliga infektioner inklusive malaria.

20. Kan vaccinationer förvärra MG eller bidra till att man får MG?

Man har inga bevis för att vaccinationer orsakar eller bidrar till att man får MG. Infektioner kan göra att MG-symtomen blir värre och kan även orsaka myastena kriser så det är klokt att vaccinera sig om man har MG.

21. Vad är en myasten kris?

En myasten kris inträffar när andningsmuskulaturen blir mycket svag, vilket kan inträffa i samband med infektioner (se punkt 22). Detta kan orsaka ett akut tillstånd som gör att man behöver läggas i respirator för att kunna andas.

Faktorer som kan påverka MG

22. Vilka faktorer kan förvärra MG?

MG (och även medfödda ärftliga, icke autoimmuna, former av myasteni) kan försämrans av infektioner, feber, stor kroppsansträngning, känslomässig stress

och vissa mediciner (se punkt 23-25). Risken för sådan försämring är mycket större om MG inte är välbehandlad, och det är därför viktigt att regelbundet träffa läkaren för att tala om MG-sjukdomen och behandlingen.

23. Finns det några läkemedel som gör MG sämre?

Det är uppenbart att mediciner som påverkar nervmuskelstimuleringen, som t ex Botox, kan försämra MG och dessa ska därför undvikas. Det är för övrigt viktigt att komma ihåg:

- a) Påverkan på nervmuskelstimuleringen är bevisade endast för vissa läkemedel, angående andra läkemedel så kan man bara ana att sådan påverkan kan förekomma
- b) Hur en viss person reagerar på ett visst läkemedel kan vara något personligt, individuellt, för den patienten
- c) Tala alltid med din läkare innan du börjar eller slutar använda ett läkemedel
- d) Varje läkare kommer endast att rekommendera mediciner som är säkra att använda. Ibland kan det vara acceptabelt att använda en medicin som inte är helt säker om det är nödvändigt och MG är väl behandlad.

Läkarna och patienterna med MG ska dock vara väl medvetna om de möjliga problem som kan uppstå vid intag av olika mediciner och vara beredda ta itu med dem.

Läkemedel som kan försämra MG är bl. a. vissa mediciner mot malaria, betablockerare som används vid hjärtsjukdomar, muskelrelaxerande medel (se punkt 25) och ett antibiotikum som heter gentamycin. **För övrigt så ska ett annat antibiotikum som heter telitromycin (Ketek®) helt undvikas av alla med MG – man kan snabbt bli mycket dålig om man tar det.**

24. Vilken typ av smärtlindring kan en person med MG ta?

Alla slags smärtlindrande mediciner kan användas men man ska vara försiktig med läkemedel som är morfinliknande (opiatliknande), som t ex kodein. Denna typ av smärtmedicin kan hämma andningsfunktionen och

hostreaktionen och kan även leda till andningstopp och ska därför användas med försiktighet.

25. Vilka anestesiläkemedel (medel för att bli sövd) kan användas för MG-patienter?

I allmänhet så är det viktigt att narkosläkaren vet om i förväg att en person har MG (eller medfödd myasteni) för att så kunna planera sövningen. Om man kan planera så är det ovanligt med komplikationer. Före en operation som innebär sövning så ska MG vara välbehandlad, vilket ibland kan innebära att genomgå plasmautbyte eller få 1vlg en- två veckor före. Lokal eller regional bedövning ska helst användas om det är möjligt, såsom till exempel vid operationer från höften och nedåt. Kortverkande bedövningsmedel, som lidokain, tillsammans med lättare typ av sövning kan göra att man undviker den hämning av andningsfunktionen som vanlig sövning (och opiater) kan medföra. Om en patient måste sövas på vanligt sätt så ska man vara försiktig med muskelrelaxerande medel (som används för att man ska komma åt lättare vid operationer djupt inne i kroppen) då de förlamar andningsmuskulaturen och patienter med MG är 5-10 gånger känsligare för dem jämfört med friska.

26. Föreligger det någon koppling mellan astma och MG? Kan astmapatienter ta steroider utan att det är riskfyllt?

Man känner inte till någon koppling mellan astma och MG. Vid båda sjukdomarna är andningsmuskulaturen påverkad vilket medför svårighet att andas och i svåra fall kan man behöva hjälp med att andas. Personer med astma som tar steroider bör vara medvetna om att deras MG-symtom kortvarigt kan försämrats och de kan därför vara mer betjänta av steroider som inhaleras (i st. för tabletter eller injektioner) då inhalede steroider innebär lägre doser.

27. Kan en person med MG genomgå röntgen med röntgenkontrastmedel?

Det har framförts ibland att patienter med MG har blivit sämre av röntgenkontrastmedel men man känner inte till mekanismen bakom detta

och om det är så jämt. Alla sådana medicinska frågor ska du diskutera med din läkare.

28. Påverkar tandhygien MG-sjukdomen?

Personer som tar immunosupprimerande läkemedel löper större risk att få tandinfektioner. Det är viktigt att förebygga tandinfektioner då de kan försämra MG-symtomen. Cyklosporin kan orsaka s.k. *gingival hyperplasi*, dvs. tillväxt av tandköttet. De allra flesta tandundersökningar och -ingrepp är helt riskfria för MG-patienter. Om man har svårt att stänga munnen, hålla upp huvudet eller svälja så bör tandläkaren veta hur man ska komma till rätta med dessa problem. Det kan hjälpa att gå till tandläkaren tidigt på morgonen, eller vid den tidpunkt på dagen då muskelstyrkan brukar vara som bäst, och att besöken bör vara korta.

Amalgamfyllningar varken påverkar eller försämrar sjukdomen. Antikolinesterasläkemedel i tablettform ska tas 1,5 timmar före tandingrepp så att de har maximal effekt i samband med ingreppet.

Lokalbedövningsmedel, som t ex lidokain och karbokain, kan utan problem användas vid tandoperationer och det är bättre än att bli sövd. Av dessa två lokalbedövningsmedel så kan karbokain eventuellt vara att föredra då den har färre biverkningar och kortare effektid jämfört med andra lokalbedövningsmedel. Om tandbehandlingen innebär stor oro och ångest kan inhalering av lustgas vara lugnande. Om behandlingen medför problem med värk så kan smärtlindring med opioider användas under en kortare tid efter att ha rådfrågat läkaren.

29. Vad behöver jag veta om nutrition och MG?

Det finns inga speciella rekommendationer för vilken mat man kan äta när man har MG. Det är bra att undvika viktuppgång, då detta kan vara påfrestande för musklerna och även leda till diabetes vilket i sin tur kan göra det svårare att hitta lämplig behandling. Om man har svårt att tugga och svälja kan lättuggad mat, som puréer, vara bra – ofta kan logopederna ge goda råd.

Om man tar steroider är det viktigt att få i sig tillräckligt med kalium och även vitamin D och kalcium för att undvika benskörhet.

Det är inte nödvändigt att ta vitamintillskott eller tillskott av magnesium och folsyra.

Kolsyrade vattenbaserade drycker (s.k. tonic water) innehåller kinin vilket kan ge muskelsvaghet vid MG och ska därför undvikas.

Vad gäller kaffe så blir MG-patienter påverkade av koffeinet på samma sätt som andra: man kan känna sig uppgiggad, skakig, orolig, få hjärtklappning.

Till sist så kan man rekommendera att dricka måttligt med alkohol då stora alkoholmängder kan ge muskelsvaghet samt att inta måttliga mängder salt då salt kan bidra till vätskeretention, i synnerhet i kombination med steroider.

30. Påverkas MG-symtomen av vädret?

Vissa personer med MG, eller ärftlig myasteni, tycker att muskelsvagheten blir värre då det är varmt. Likaväl som när man har feber så kan varmt väder påverka nervmuskelstimuleringen negativt.

31. Hur får jag kontakt med MG-kunnig sjukhuspersonal?

Denna broschyr utges med stöd av EU (projektet Euromyasthenia, <http://euromyasthenia.org>)

Texten bygger på en broschyr utgiven av Myasthenia Gravis Association i Storbritannien.

150000

Information om
myasthenia gravis för
patienter och deras
anhöriga
Sponsrad av:

