

Życie z Zespołem Miastenicznym Lamberta-Eatona

Zdiagnozowano u Pani/Pana Zespół Miasteniczny Lamberta-Eatona (LEMS). Ulotka ta zawiera informacje o chorobie, a dedykowana jest dla pacjentów i ich rodzin. Dzięki niej dowiesz się więcej o LEMS, o tym, czego można się spodziewać w przebiegu choroby, jak również o lekach stosowanych w tym schorzeniu.

Czym jest LEMS i jaka jest jego przyczyna?

LEMS to zaburzenie autoimmunologiczne. Oznacza to, że przeciwciała, które normalnie pomagają zwalczać infekcje zaczynają działać przeciwko własnemu organizmowi. Przeciwciała te, atakując zakończenia nerwowe mięśni, zatrzymują wydzielanie przez nie acetylocholino, przekaźnika mówiącego mięśniom, co mają robić.

Wyróżniamy dwa rodzaje LEMS:

- Około połowa chorych cierpi na nowotwór, z czego u większości występuje on w postaci drobnokomórkowego raka płuc, charakterystycznego głównie dla palaczy. W powyższym typie LEMS, przeciwciała atakujące nowotwór, mogą się “pomylić” atakując zarazem nerwy. Ten rodzaj choroby diagnozowany zazwyczaj po 50 roku życia nazywany jest paranowotworowym.
- Drugi typ LEMS, charakteryzujący się brakiem występowania nowotworu nazwany jest nie-paranowotworowym. W tym przypadku lekarze nie mają pewności co do przyczyn powodujących atak przeciwciał na nerwy. Ten rodzaj LEMS zazwyczaj zaczyna się w wieku 40 lat, ale może także wystąpić u dzieci poniżej 10 roku życia.

Jakie są objawy LEMS?

Głównym objawem LEMS jest osłabienie mięśni, uczucie ciężkości nóg (niemal jak chodzenie w wodzie), a symptomy choroby mogą być odczuwalne również w okolicach ramion.

Często występują objawy autonomiczne powodujące suchość w ustach lub zaparcia.

Czasami (ale rzadziej) schorzenie może także wpływać na mięśnie odpowiedzialne za mowę, przeżuwanie, połykanie, a nawet oddychanie.

W jaki sposób lekarz zdiagnozował LEMS?

Lekarz badając Panią/Pana w kierunku LEMS, diagnozuje charakterystyczne zmiany nerwowo-mięśniowe w teście zwanym elektromiografią (EMG). Polega on na elektrycznej stymulacji nerwów i pomiarze odpowiedzi odbieranej z mięśnia.

LEMS może być także diagnozowany za pomocą testów krwi potwierdzających obecność przeciwciał.

Z powodu prawdopodobieństwa wystąpienia paranowotworowego typu LEMS, lekarz przeprowadzi badania wykluczające lub potwierdzające nowotwór płuc, w szczególności u palaczy. W tym zakresie LEMS może stanowić cenną informację we wczesnym wykrywaniu raka.

W jaki sposób leczysz LEMS?

Rozróżniamy trzy sposoby leczenia LEMS:

- A.** Redukcja liczby przeciwciał - im mniejsza jest liczba przeciwciał atakujących nerwy, tym lepsze działanie mięśni
 - *Dożylna immunoglobulina* - usuwa wiele przeciwciał
 - *Plazmafereza* - proces filtrowania krwi w celu usunięcia przeciwciał
 - *Kortykosteroidy, cyklosporyna lub azatiopryna* - stosowane do hamowania układu odpornościowego
 - *Przeciwciała monoklonalne* - eliminują część komórek produkujących przeciwciała

- B.** Zwiększenie liczby impulsów nerwowych otrzymywanych przez mięśnie
 - *Inhibitory cholinoesterazy* - powodują wolniejszy rozkład acetylocholiny, dzięki czemu sygnał docierający do mięśni jest silniejszy

- C.** Zwiększenie wysyłanej liczby impulsów nerwowych poprzez uwolnienie większej ilości acetylocholiny
 - *Aminopirydyny* - wzmagają uwalnianie acetylocholiny, tym samym zwiększając liczbę impulsów nerwowych

Lekarz podejmie z Panem/Panią decyzję o tym, jakie jest najbardziej odpowiednie leczenie.



Nie pozwól, aby choroba zawładnęła Twoim życiem

Twój LEMS może towarzyszyć Ci przez wiele lat, jednakże prace nad udoskonaleniem leczenia trwają bez ustanku, a aktualne metody leczenia pozwalają na utrzymanie choroby pod kontrolą, tak abyś miał stosunkowo normalne życie.





B:OMARIN™

BioMarin Europe Ltd.

Niniejsza ulotka stanowi usługę dla pacjentów zapewnianą przez BioMarin Europe Ltd.

© 2011 BioMarin Pharmaceutical Inc. Wszystkie prawa zastrzeżone

Data sporządzenia: Sierpień 2011

Kod: FIR/EU/11/030PL