

2	<u>מיאסטניה גרביס - מהי ?</u>
2	<u>מאפיינים קליניים וסימני המחלה.</u>
3	<u>מהות המחלה</u>
4	<u>תחזית</u>
4	<u>כיצד מאבחנים מ"ג?</u>
5	<u>כיצד מטפלים במ"ג?</u>
6	<u>קבוצות של חולי מ"ג.</u>
9	<u>תרופות וטיפולים במ"ג</u>
9	<u>מסטינון</u>
10	<u>פרדניזון</u>
11	<u>אימורן</u>
12	<u>פלסמהפרזיס</u>
13	<u>הוצאת בלוטת התימוס (<a href="#">THYMECTOMY</a>)</u>
15	<u>טיפול תוך ורידי באימונוגלובולינים (<a href="#">IVIG</a>)</u>
17	<u>תרופות העלולות להחמיר את המ"ג</u>
19	<u>עצות ומידע כללי</u>
19	<u>עצות כלליות לחולה מיאסטניה גרביס</u>
20	<u>מצוקות במיאסטניה גרביס.</u>
21	<u>בטיחות ומיאסטניה גרביס.</u>
22	<u>מיאסטניה גרביס ועיניך</u>
23	<u>וסת, הריון, לידה ומיאסטניה גרביס.</u>
24	<u>כללים תזונתיים לחולי מיאסטניה גרביס.</u>
26	<u>רפואת השיניים ומיאסטניה גרביס.</u>
27	<u>מיאסטניה גרביס וחיסונים.</u>
28	<u>כיצד להימנע משפעת ומהצטננות ?</u>
29	<u>צורך עצות לנוסע ולמטייל.</u>
29	<u>יחסי רופא-חולה.</u>
31	<u>צורך עצות לחולה המתאשפז.</u>
31	<u>דע את זכויותיך</u>

## מיאסטניה גרביס - מהי ?

מקור השם *Myasthenia Gravis* (מ"ג) הוא במילים יווניות ולטיניות שפירושן חולשה חמורה של השריר. זוהי מחלה כרונית ששרירים ועצבים מעורבים בה (*neuromuscular disease*), והיא מתאפיינת בחולשה של השרירים הרצוניים, שמידתה משתנה ממקרה למקרה. המחלה ידועה לציבור למן המאה הקודמת.

### מאפיינים קליניים וסימני המחלה.

המחלה מופיעה אצל בני שני המינים וכל הגזעים, בכל גיל. היא נפוצה יותר אצל נשים צעירות וגברים מבוגרים. אין היא עוברת בתורשה ואינה מידבקת. היא עשויה להופיע אצל כמה מבני אותה משפחה ועלולה לפגוע בכל שריר רצוני. שרירים מסוימים נפגעים יותר מאחרים, למשל, השרירים האחראים לתנועת העין והעפעפיים, השרירים המעורבים בתהליך הלעיסה, הבליעה והשיעול והשרירים האחראים להבעת הפנים. יכולים להיפגע גם השרירים הקשורים לנשימה ולתנועות הגפיים העליונות והתחתונות. חולשה של השרירים הנחוצים לתהליך הנשימה יכולה לגרום לקוצר נשימה וקושי בנשימות עמוקות או שיעול.

תכונתה האופיינית של מ"ג הינה חולשה גוברת ופוחתת לסירוגין של שרירי השלד, המחמירה בשעת השימוש בשרירים ומשתפרת (לפחות חלקית) בשעת מנוחה. השרירים הנמצאים בשימוש תמידי - כגון אלה המפעילים את גלגלי העיניים ומאפשרים לשמורות העין להיות פקוחות - מעורבים במחלה לעיתים קרובות, אבל לא תמיד. השרירים של הבעת הפנים, החיוך, הלעיסה, הדיבור או הבליעה עלולים להיפגע באופן סלקטיבי אצל חולי מ"ג. פעולת השרירים האלה נראית לנו כמובנת מאליה... כל עוד אינה נפסקת !

שרירים אחרים עלולים להיפגע הם שרירי העורף והגפיים. מחלת מ"ג אינה אמורה להסב כאבים, אבל כאבי עורף וראש עלולים להיות מסימניה כאשר היא פוגעת בשרירים התומכים בראש. מחלות אחרות רבות של העצבים והשרירים גורמות חולשת גפיים סימטרית, אבל חולשת הגפיים שגורמת מ"ג הנה, לעיתים קרובות, לא-סימטרית. חולשת כתף מתבטאת בקושי להרים את הזרוע כדי להסתרק או להתגלח. כוח האחיזה של כף היד עלול להיחלש, ואז יתקשה החולה לפתוח צנצנות (או בקבוקי תרופות "עמידים בפני ילדים"); הירכיים עלולות להיחלש, ואז יתקשה החולה לקום מתוך כורסה עמוקה או מתוך אמבטיה, ורגליו יתעייפו אחרי הליכה למרחקים קצרים.

ה"GRAVIS כלומר, החומרה של המ"ג, בולטת במיוחד כאשר נפגעים השרירים המשמשים לנשימה. אם הנשימה בלתי-מספקת, שרוי החולה במשברי נשימה, והוא חייב להיעזר במכונת הנשמה בתחום בית-החולים. בבעיה דומה עלולים להיתקל חולים המתקשים בבליעה ובדיבור.

אך לפני כל אלה, מופיעים סימני אזהרה והם הולכים ומתגברים ומתריעים על הידרדרות תפקודם של השרירים, ובכללם שרירי הנשימה. חולה מ"ג חייב אומנם לדעת שחסימה פתאומית של קנה הנשימה,

על-פי רוב בגלל כניסת מזון לתוכו, עלולה לקרות לכל אחד (נא לזכור מהי העזרה המוגשת כאשר קנה מקדים לוושט), אלא שלחולה מ"ג חסר אולי הכוח הדרוש כדי להשתעל בחוזקה, שיעולים חוזרים ונשנים.

סימן ההיכר של מ"ג הוא עייפות של שריר מסוים. במקרים נדירים מתלוננים חולי מ"ג על הרגשת עייפות כללית. שרירים שאינם נפגעים במחלת מ"ג הם השרירים הבלתי רצוניים: שריר הלב, "השרירים החלקיים" של המעינים, של כלי הדם, של מיקוד הראיה ושל הרחם. שרירים אלה שונים מהשרירים הרצוניים של השלד, שהמחלה מ"ג פוגעת בהם. התחושות בעור נשארות תקינות.

קבוצות שרירים שונות עלולות להיפגע אצל חולי מ"ג. יש חולים הלוקים רק במיאסטניה "של העיניים", שנפגעים בה שרירי העיניים ושרירי שמורות העין (עפעפיים); אצל אחרים מופיעה מ"ג "כללית", הפוגעת בקבוצות שרירים רבות. רמת הפגיעה אצל חולה מסוים מגיעה בדרך-כלל לשיאה בשנים הראשונות של המחלה, ואחר-כך אינה מתקדמת עוד, אם כי חומרת הפגיעה בשרירים וגם החולשה, ממשיכות לגבור ולפחות לסירוגין, משעה לשעה ומיום ליום. החולה הטיפוסי יכול להרגיש מצוין בקומו משנתו בבוקר או בהקיצו מתנומה קלה, אבל החולשה חוזרת לשריריו במשך היום. גורמים רבים מחמירים את החולשה, וביניהם זיהומים (כגון הצטננויות, דלקת ריאות, או כיב מוגלתי בשיניים, חום-גוף גבוה, סביבה חמה מדי, מאמץ-יתר ומתח נפשי). 'ש נשים המרגישות שמחלתן מחמירה במועד מסוים של מחזורן החודשי, בזמן ההיריון או לאחר הלידה. חסר או עודף בפעילותה של בלוטת התריס עלול אף הוא להחמיר את המחלה, ויכולה לגרום לכך גם כמות קטנה מדי של אשלגן בגוף, כתוצאה משימוש בתרופות הגורמות להשתנה או בגלל הקאות תכופות.

המתח הנפשי הנוצר בעקבות ניתוח או עקב הקרנות יכול גם הוא להחמיר את מצב המ"ג. אפילו עשיית חוקן אובחנה כגורם המחמיר את מצבו של החולה. חולי מ"ג חייבים לוודא שרופאיהם ורופאי- השיניים שלהם יודעים כי תרופות שונות משפיעות עליהם לרעה. התרופות הידועות ביותר המשפיעות לרעה על חולה מ"ג הן תרופות הרפיה לשרירים, תרופות אילחוש (ANAESTHETICS), תרופות נגד עווית (ANTICONVULSANTS), מוסתי קצב (ANTIARRHYTHMICS) וסוגי אנטיביוטיקה מסוימים. (על כך בפרק הדן בתרופות האסורות על חולי מ"ג).

## מהות המחלה

השרירים הרצוניים נשלטים על-ידי דחפים עצביים שמקורם במוח. אלה עוברים לאורך העצב אל המקום שהעצב פוגש בו את סיבי השרירים. בין קצה העצב לבין סיב השריר קיים מרווח שנקרא "צומת עצב-שריר" כאשר הדחף העצבי מגיע לקצה העצב, הוא משחרר חומר כימי הקרוי אצטילכולין. חומר זה עובר אל סיב השריר שבצומת, שם הוא נצמד לקולטנים (רצפטורים). יש קולטנים רבים סמוך לסיבים השריריים שבצומת ה"עצב-שריר". השריר מתכווץ כאשר האצטילכולין מפעיל מספר גדול דיו של קולטנים. במחלת המ"ג חלה ירידה במספר הקולטנים, עד כדי 80%, וזאת הסיבה לחולשת השריר.

הירידה במספר הקולטנים נגרמת על-ידי נוגדן שהורס או חוסם את הקולטנים בצומת ה"עצב-שריר". נוגדנים הם חלבונים הממלאים תפקיד חשוב במערכת החיסונית שלנו. במצב רגיל הם אמורים להילחם בחלבונים זרים, הנקראים אנטיגנים והתוקפים את גופנו. בין החלבונים הללו נכללים נגיפים וחידקים למיניהם. הנוגדנים עוזרים לגוף להתגונן מפני החלבונים הזרים. מסיבות שאינן ברורות עדיין, המערכת החיסונית של חולי מיאסטניה מייצרת נוגדנים שמחסלים או חוסמים את הקולטנים שבצמתים. נוגדנים חריגים אלה ניתנים למדידה בדמם של (חלק) מחולי המיאסטניה. הם הורסים את מרכזי הקולטנים בקצב מהיר יותר מיכולת הגוף שלנו להחליפם. החולשה בשריר מתרחשת כאשר חומר האצטילכולין אינו מסוגל להפעיל מספר גדול דיו של מרכזי קולטנים בצומת ה"עצב-שריר".

## תחזית

הטיפולים העכשוויים במחלת המ"ג יעילים למדי והתחזית לגבי השפעתם אופטימית. אף על-פי שלא נמצאה תרופה למחלה, חל אצל רוב החולים שיפור ניכר בעקבות הטיפולים השונים. ניתוח עשוי אף להעלים את החולשה לחלוטין למשך שנים אחדות, מבלי שיהיה צורך בטיפול נוסף כלשהו. למרות הטיפולים היעילים, יש עדיין נקודות לא-ברורות רבות בהבנתנו את המחלה. יש צורך בפיתוח תרופות חדשות לטיפול במיאסטניה, ועל המחקר המדעי מוטל תפקיד חשוב ביותר.

בהמשך המדריך נדווח על מחקר חדש של "מכון ויצמן" המהווה פריצת דרך בפיתוח תרופה חדשה למחלה.

## כיצד מאבחנים מ"ג?

מחלת מ"ג קיימת בכל רחבי העולם, בקרב כל הקבוצות האתניות, והיא עלולה להופיע בכל גיל, החל בשעת הלידה וכלה בעשור התשיעי לחיים. יש אומנם מקרי מ"ג מולדים נדירים שנפגעים בהם כמה בנים (או בנות) של אותה משפחה (בדרך כלל אחים), אבל ברוב המקרים יש לגורם התורשה, כנראה, תפקיד עקיף בלבד.

תלונות על חולשה ועייפות שכיחות מאוד ונובעות מסיבות רבות ושונות. אין פלא אפוא שטועים לעיתים קרובות באבחון מ"ג אצל אנשים שחולשתם קלה או מוגבלת לשרירים מעטים. אבל אם עלה על דעתו של רופא חשד לאפשרות כזאת, קיימות דרכים אחדות לאישור האבחון או הפרכתו.

דרך אחת היא בדיקת ההתעייפות על-ידי תנועות חוזרות ונשנות של העיניים, הזרועות או הרגליים. אפשר לעשות בדיקה כזו בלא עזרת ציוד כלשהו ואפשר לעשותה גם באופן חשמלי, על-ידי רישום תגובותיו של שריר על גירוי חוזק ונשנה הקשור אליו (REPEATATIVE EMG) יש שרירים שלקו במ"ג המגיבים במידה הולכת ופוחתת; אבל בדומה לכל הבדיקות לגילוי מ"ג, לא כל חולה מ"ג יגיב באותו אופן לגירוי חוזר ונשנה. פותחה בדיקה חשמלית רגישה ביותר, המכונה אלקטרומיוגרפיה (EMG) של סיב בודד, המגדילה את הסיכוי לגילוי השינויים החשמליים האלה (האופייניים לא למ"ג בלבד), אבל

לבדיקה זו נחוץ ציוד מיוחד ודרושות מיומנויות מיוחדות, ואלה אינם מצויים בשימוש נרחב.

בדיקה אחרת, המיוחדת למ"ג, היא בדיקת דם למציאת נוגדנים של קולטן האצטילכולין (ACETILCHOLINE RECEPTOR). זהו חלבון הנמצא על פני שטח השריר, במקום שבו העצב נצמד לשריר. אצל 80% של חולי מ"ג יש רמה גבוהה מהרגיל של נסיוב הנוגדנים האלה.

דרך שלישית לאבחון מ"ג היא הדרך הפרמקולוגית, המשתמשת בסמים הגורמים הרעה או הטבה במצב החולשה. בתקופה מסוימת השתמשו ברעל הדרום-אמריקני CURARE בכמויות קטנות ביותר, כדי לראות אם מחלת המ"ג מחמירה. אבל השימוש בסם זה נפסק, ואולי מוטב כך. כיום משתמשים בסם EDROPHONIUM, המכונה "TENSILON", שזמן פעולתו קצר. הוא מוזרק לתוך הווריד לשם אבחון מ"ג, שכן הוא גורם שיפור ברור בחולשה, הניתן למדידה, כגון צניחת שמורות העין או ירידה ביכולת הנשימה. התוצאות של המבחנים האלה שליליות לפעמים או דו-משמעיות אצל חולה שקורותיו ובדיקותו מצביעים בכל זאת על מ"ג. במקרה כזה צריך אולי להעדיף את הממצאים הרפואיים החיוביים על בדיקות המבחן השליליות, שלכל אחת מהן יש חסרונות משלה. לפיכך, אבחונם של אנשים מסוימים חייב להישאר "אפשרות למ"ג" או "כנראה מ"ג", עד שיתברר מצבם לאשורו. בנסיבות כאלה, מן הראוי שהחולה והרופא ימנעו מהחלטות אבחוניות חד-משמעיות.

## כיצד מטפלים במ"ג?

דברים רבים שמקורם בשכל-הישר עשויים לעזור בהתמודדות עם המחלה מ"ג. מנוחה בשפע ודיאטות מאוזנות עוזרות מאוד. יש להעדיף מזונות עשירים באשלגן, כגון תפוזים, עגבניות, משמש ומיציהם, וכן בננות, ברוקולי ובשר-עוף לבן. במידת האפשר, יש להימנע מהיחשפות לזיהומים, לסמים וללחץ, על צורותיו השונות. מובן מאליו שקל יותר לומר זאת מאשר לבצע. החולים חייבים להאט את קצב פעילותם, כדי שלא יתישו את עצמם לגמרי.

נוסף לאמצעים הנקוטים על-פי השכל-הישר, אפשר לנסות גם שימוש בתרופות מוכרות היטב. עם האנטיכולינסטרזים (ANTHICHOLINESTERASES), המגבירים את פעילות המעביר העצב-שרירי (NEUROMUSCULAR-TRANSMITTER) על-ידי חסימת האנזים ההורס אותו, נמנות התרופות (ROSTIGMIN"NEOSTIGMINE" - MESTINON PYRIDOSTIGMINE). תרופות אלה אינן סייעות לריפוי מ"ג, אבל הן משמשות כ"קביים" זמניים, העוזרים לחולים לשפר את תפקודם. יש שרירים שמצבם עשוי להשתפר בהשפעת תרופות אלה, ואילו שרירים אחרים עלולים לא להגיב כלל או אפילו להיחלש.

הואיל וקיים שוני כה רב בין חולה מ"ג אחד לאחר באשר לשרירים המושפעים מהתרופות האלה ובאשר לחומרת ההשפעה הזאת, אי אפשר לקבוע את המינון ואת משך הטיפול באנטיכולינסטרזים. באופן כללי רצוי לנסות להגביל את תחום המנה בין חצי טבלית לבין שתי טבליות של 60 מיליגרם מסטינון (MESTINON), הנלקחות מדי שלוש עד ארבע שעות משעות העירות. רצוי תמיד להטות את הכמות

כלפי מטה, כדי לא ליצור בגוף נוגדנים (אזי ההשפעה של התרופה פוחתת) וכדי למנוע סיבוכים. תרופות אלה עלולות לגרום כאבי-בטן ופעילות-יתר של המעינים, ולכן יש לקחתן יחד עם מזון עדין, כגון ביסקוויטים או חלב, כדי לצמצם את הבעיות. עם יתר תופעות הלוואי הבלתי-נעימות הכרוכות לפעמים בנטילת תרופות אלה יש למנות הזעת-יתר, הפרשת רוק, התכווצויות וכאבים של השרירים. תרופת המסטינון קיימת גם בצורה המתפרקת באיטיות (TIMESPAN), והיא מיועדת לחולים הזקוקים לתרופה גם בלילה; אבל התפרקותה הלא-אחידה גורמת תוצאות שקשה יותר לחזותן מראש מאלה של המסטינון הרגיל.

בעבר, עוד לפני שהחלו להשתמש באנטיכולינאסטרזים, התגלה שהסם אפדרין (EPHEDRINE) משפר את החולשה המיאסטנית. גם כיום אפשר להיעזר בו כבתרופה מסייעת, כתוספת לאנטיכולינאסטרזים אצל חולי מ"ג הזקוקים לחיזוק נוסף ואינם מוטרדים מתופעות לוואי כגון עצבנות, פרפורים וחוסר שינה. סם זה נלקח בכמוסות של 25 מיליגרם, פעמיים או שלוש פעמים ביום.

תרופות האנטיכולינאסטרזים - אפילו בתוספת אפדרין - מביאות רק לעיתים רחוקות לידי הקלה מלאה של תסמיני מ"ג, ובסופו של דבר, החולה או הרופא שלו מתלבטים בבעיה השנויה במחלוקת: מה לעשות הלאה? גישה אחת היא, שאל לו לחולה לעשות דבר, בתקווה שהוא ייכלל בין אותם 12% הנהנים מהטבה טבעית, הנמשכת יותר משנה.

טיפול אפשרי לטווח קצר הוא החלפת פלסמה ("PLASMAPHERESIS"), שבמהלכה מוציאים מהגוף ליטרים אחדים של דם, מפרידים את הדם תוך ערבול בצנטריפוגה, וכדוריות הדם האדומות מוחזרות לגוף בתוך פלסמה מלאכותית (אלבומין או תמיסת מלח). לאחר טיפול כזה, יש חולים המתחזקים למשך ימים אחדים, אבל השיפור הנו זמני בלבד. החלפת הפלסמה מתבצעת לסירוגין, פעם ביומיים, במשך שבוע או שבועיים, כאשר השיפור לטווח קצר חיוני לחולה, כמו לפני משבר נשימתי העומד להתרחש או לפני ניתוח או הקרנות. חולה מ"ג החותר לשיפור לטווח ארוך יותר ניצב לפני הברירה: ניתוח בית-החזה או שימוש בסמים מסוכנים. לכל אחת מהבחירות האלה יש יתרונות וחסרונות. (פירוט נוסף בפרק נפרד המוקדש לנושא זה ובמיוחד לגבי אימורן ופרדניזון).

## קבוצות של חולי מ"ג.

לאחר שהוברר כי מיאסטניה גריבס היא מחלה אוטו-אימונית (זאת אומרת שמערכת החיסון שתפקידה להגן על הגוף פועלת כנגדו), פותחה שיטה לבדוק בבדיקת דם את כמות ה"נוגדנים לאצטילכולין רצפטור", וכאשר התוצאה היא חיובית (מעל אחוז מסוים) החולה מאובחן כחולה במחלת "מיאסטניה גריבס SEROPOSITIVE". לרוע המזל גילו שלחלק מהחולים עם כל הסימנים של מחלת המיאסטניה גריבס, אין את אותו יחס של נוגדנים בבדיקה והם נקראים: "SERONEGATIVE".

חולי SERONEGATIVE מתחלקים ל-3 קבוצות:

## Congenital Myasthenic Syndrom - C.M.S (1

חולים אלה נולדים עם מחלת המיאסטניה גרביס, יש להם פגם כלשהו בצומת עצב/שריר שגורם להם לתופעות של מחלת המיאסטניה גרביס מבלי שיהיו להם נוגדנים מעבר למותר. לחולים אלה אסור לקבל טיפול שמדכא את המערכת החיסונית (כמו חולי מיאסטניה גרביס רגילים) או לבצע "פלסמה פרוזיס". מחלה זו נדירה יותר ממיאסטניה גרביס, אולם יותר שכיחה מכפי שנטו להאמין בעבר.

## Lambert-Eaton Myasthenic Syndrome (2

חולים במחלה זו מגלים סימנים קצת שונים מחולי מיאסטניה גרביס רגילים. אצל חולים אלה מסתבר שהעצב מספק פחות אצטילכולין (לעומת חולי מיאסטניה גרביס רגילים שאצלם הניצול של האצטילכולין אינו יעיל). בגירסה זו של מיאסטניה גרביס הנוגדנים כנראה תוקפים את העצב ולא את הקולטנים של השריר. בזמן האחרון פיתחו שיטה לבדוק ולאתר את הנוגדנים של LEMS. מחלה זו יותר נדירה מאשר מיאסטניה גרביס רגילה. ישנם החולים בשתי המחלות יחד - מיאסטניה גרביס ו - LEMS.

(3 חולים המגלים את כל הסימנים של מחלת מיאסטניה גרביס ואינם חולים ב-C.M.S או L.E.M.S.

לחולים אלה יש את "הנוגדנים לאצטילכולין רצפטור", אולם מסיבה כלשהי הבדיקה הרגילה אינה מצליחה לזהות אותם. חוקרים באוניברסיטת "OXFORD" בבריטניה גילו אמנם שלחולים אלה יש נוגדנים, אולם הם אינם תוקפים את הקולטנים של השריר אלה תוקפים אתר על השריר ליד הקולטנים שבסופו של דבר פוגע בצומת עצב/שריר וגורם לתופעות של מיאסטניה גרביס (התופעה עדיין לא ברורה כיום). החוקרים מנסים לפתח בדיקות יותר ייחודיות לנוגדנים שונים ולאתר אותם. כל הטיפולים שמשפיעים על חולי מיאסטניה גרביס רגילים משפיעים גם על חולים אלה.

ההערכה היא שכ- 20% מחולי מיאסטניה גרביס הם "SERONEGATIVE".

מהי חשיבות הסיווג לקבוצת החולי ?

(1 חשוב שרופאים לא ישללו את מחלת מיאסטניה גרביס אם התשובה היא "NEGATIVE" ויבצעו את כל הבדיקות האפשריות לפני שיחליטו לבטל אפשרות של מיאסטניה גרביס.

(2 חשוב שההבחנה העדינה בין צורות המיאסטניה גרביס השונות תהיה ברורה גם לחולה וגם לרופא היות והטיפולים יכולים להיות שונים. לדוגמא לחולי C.M.S אסור לתת "סטרואידים".

(3 קיימת בעיה של החלטה על ניתוח בלוטת התימוס (טימקטומיה). ישנה נטיה אצל רופאים לא לנתח חולים עם "SERONEGATIVE" אולם לפי עדות חולים כאלה שעברו את הניתוח התוצאות היו טובות כמו אצל חולים "SEROPOSITIVE".

החוקרים ב- "OXFORD" משקיעים רבות בחקר הקבוצות השונות של מ"ג.

בס"ד י"ט שבט תש"ס (26/1/2000)

הפרק האחרון עובד על-ידי מר משה פיק



## תרופות וטיפולים במ"ג

### מסטינון

האנטיכולאסטרז הנמצא בשימוש בתדירות הגבוהה ביותר במיאסטניה ומופיע בצורת כדורים של 60 מ"ג. הוא מעכב את פרוק האצטיילכולין וע"י כך מאפשר לעוד אצטיילכולין, שהינו החומר הכימי המעביר את הדחף של העצב לשריר, להצטבר, וכך מגדיל את הסיכוי של הדחף מהעצב להגיע לשריר. התוצאה של השימוש במסטינון היא בקורת רבה יותר על פעולות לא רצוניות כמו תנועת העין, על חוזק הגפיים, והקלה בבליעה ובשימה. מסטינון אינן מרפא מיאסטניה, אבל עוזר להקל את הסימפטומים.

(1) תופעות לוואי של מסטינון:

(2) רוק מוגבר.

(3) דמעות יתר.

(4) השתנת יתר ובתדירות גבוהה יותר.

(5) נזלת.

(6) חולשת שרירים (יש לדווח לרופא).

(7) התכווצויות בבטן ואי נוחות במעים.

(8) שלשולים.

(9) אי נוחות בעור.

מה עושים אם מחסירים מנה של מסטינון?

חשוב לקחת מסטינון כפי שנקבע בזמנים קבועים. אם מחסירים מנה תוך שעה מהזמן, יש לקחת את התרופה ולהמשיך בשאר המנות כמתוכנן. אם מחסירים יותר משעה יש לקחת את התרופה מיד, ואז לחכות 3-4 שעות, לפני ההמשך המתוכנן.

מספר גורמים שצריך להביא בחשבון כשלוקים מסטינון:

(1) בדוק תופעות לוואי.

(2) קשה לקבוע מינון אופטימלי. רשום תגובותיך לאחר כל מנה כדי לעזור לרופא.

(3) הייה ער לקשיי נשימה, בליעה ודיבור, אם חולשת השרירים חזקה, פנה לרופא כדי לקבוע אם החולשה נגרמה מהרעלת הכדורים או מהמיאסטניה עצמה.

4) רשום תמיד מתי לקחת לאחרונה מסטינון כדי למנוע החסרת מנה.

5) שמור תמיד עתודה של כדורים.

6) כשאתה מטייל או נמצא מחוץ לבית, אל תשכח לקחת אתך כדורים בתיק הצמוד אליך!

7) **חשוב:** יש להיזהר מ"מינון יתר" ויש לדעת ש"יותר מדי" זה כמו "פחות מדי", בשני המקרים ישנה חולשת שרירים.

#### **מסטינון ארוך טווח:**

הינו כמוסה של מסטינון הפועלת במשך פרק זמן ארוך ע"י שחרור איטי של החומר הפעיל. מופיע בצורת קפסולות מוארכות (כהות) של 180 מ"ג. בד"כ לוקחים אותו לפני השינה כך שהחולה לא צריך להתעורר לקחת כדור בלילה.

האפשרות להשיג את המסטינון ארוך הטווח בארץ היא מוגבלת היות והתרופה "אינה רשומה בארץ" לכן היבואן אינו יכול להביא אותה ויש להגיש בקשה מיוחדת למשרד הבריאות לגבי כל טיפול.

המסטינון מופיע גם כ"סירופ" לשימוש ילדים וחולים שאינם מסוגלים לבלוע.

תופעות לוואי של מסטינון ארוך טווח:

כמו של מסטינון רגיל, יתכן בתדירות גבוהה יותר.

מה צריך לקחת בחשבון בשימוש במסטינון ארוך טווח?

1) אסור לכתוש.

2) אסור להחליפו במסטינון רגיל.

3) הציפוי יכול להיות מופרש (בשרותים), אבל אין זה אומר שהתרופה לא נספגה.

### **פרדניזון**

סטרואיד, תרופה סינתטית שנלקחת דרך הפה, דומה להורמונים טבעיים המיוצרים ע"י קליפת בלוטות האדרנליות של האדם. התרופה קיימת במינון של 5 ו 20- מ"ג. הגוף תלוי בהורמונים הנקראים קורטיקוסטרואידים או "סטרואידים". בזמן מתח, כאשר פרדניזון נלקח במינון גבוה יותר מ- 20 מ"ג ביום במשך יותר משבוע, הייצור הטבעי של הורמוני האדרנל יורד, זה נקרא "דיכוי אדרנלי". לאחר מכן, אסור להפסיק לקחת פרדניזון בבת-אחת, אלא רק ע"י ירידה הדרגתית במשך מספר חודשים, כדי לתת לבלוטת האדרנל את ההזדמנות "להתעורר" ולהחיל לייצר הורמונים מחדש.

לפרדניזון יש הרבה תופעות לוואי שליליות, הקשורות בדרך כלל במינון ובזמן שהתרופה נלקחת. יכול להיות שינוי במצב הרוח, תוספת משקל, התנפחות, הפחתת עמידות למחלות, הגדלת רגישות לסכרת,

לחץ-דם גבוה, אוסטופרוזיס, גלאוקומה, קטרט בעדשות העין וכיב קיבה. במיאסטניה קיימת גם האפשרות של חולשה במשך השבועיים הראשונים של הטיפול (ואף מעבר לכך) והדבר מחייב מעקב.

כדי למנוע חולשה זו, ישנם רופאים המתחילים בטיפול במינון נמוך ובהדרגה עולים לכמות המומלצת של 50-60 מ"ג ליום למשך מספר חדשים. שיפור בחוזק השרירים בדרך כלל מתרחש במשך מספר שבועות, אך יכול לקחת גם במשך חודשים. בכדי להפחית ההזדמנות לתופעות לא רצויות, ניתן טיפול הדרגתי של נטילת התרופה פעם ביומיים, כך שבעצם כמות כפולה ניתנת בכל יומיים במשך מספר חדשים. מיד כשאפשרי הדבר (12-3 חדשים), מפחיתים את מינון התרופה לאט מאוד במשך מספר חודשים, למינון קבוע לזמן ארוך (אידיאלי 5-10 מ"ג), שבו הסימפטומים של המיאסטניה תחת דיכוי. הטיפול בפרדניזון הינו לזמן ארוך שנמשך שנים.

כ - 30% מחולי המיאסטניה, בעלי מינון גבוה של פרדניזון, מראים שחרור מהתלות בתרופה ו- 50% אחרים נשארים עמה אך עם שיפור ניכר. אחד מארבעה חולים קיבל סיבוכים רציניים מהתרופה. מקבלי פרדניזון צריכים לשים לב למשקלם, להיות פעילים, לאכול אוכל מאוזן, רב בחלבונים, סידן, אשלגן ומועט במלח, סוכר ושומן. יש להימנע מלהתערבב בקהל גדול במקום סגור, כדי להימנע מזיהומים, ולבקר אצל הרופא אחת לחודש.

## אימורן

אימורן היא תרופה המדכאת את המנגנון החיסוני בצורה כזאת שהיא מפחיתה את כמות הנוגדנים בדם, וביניהם גם את אלה התוקפים את הקולטנים (הרצפטורים) של האצטיילכולין בצמתי העצבים לשרירים. בכך יכולים קולטנים פגומים להשתקם ולפעול מחדש להעברת האותות העצביים.

אימורן, אם הוא משפיע כהלכה (ואין הכרח כי הוא פועל על כולם), יגרום בד"כ לשיפור התפקוד, להפחתת חומרת הסימפטומים של המיאסטניה, יפחית את השימוש בפרדניזון ואת הצורך בהחלפת הפלזמה. יש צורך לקחת בחשבון כי לעתים יהיה השימוש באימורן לכל החיים.

אימורן נמצא בשימוש רב באירופה לחולי מיאסטניה. בארה"ב נכנס לשימוש מאוחר יותר כליווי להחלפת פלסמה. השימוש הוא בעיקר לחולים שאינם סובלים או אינם מגיבים לפרדניזון, או כתוספת להקטנת מנת הפרדניזון שחולה צורך. התופעות הבלתי רצויות של האימורן שכיחות פחות משל הפרדניזון אבל יכולות להיות מאוד חמורות. זו תרופה אסורה לנשים בהריון, או לכאלה שיכולות עדיין ללדת, מכיוון שיכולה לגרום לדפורמציות עובריות. יש לעשות ספירת דם מלאה כל שבוע בהתחלת הטיפול כדי לגלות ירידה מהירה במספר הכדוריות הלבנות והאדומות בדם, ובדיקות פעילות כבד כדי לגלות רעילות. לפעמים מתרחשת ריאקציה מערכתית בשבועות הראשונים לטיפול, הכוללת חום, בחילות, הקאות, אבדן תיאבון, כאבי בטן ואז יש להפסיק את לקיחת התרופה.

בעוד שרוב התופעות הלא רצויות ניכרות מיד בהתחלה, השיפור והתופעות הרצויות נצפות רק אחרי

בס"ד י"ט שבט תש"ס (26/1/2000)

מספר חדשים ובדרך כלל הן איטיות.

תופעות לוואי:

- (1) חום, התקררות, "גרון אדום".
- (2) כאבים בפרקים ובשרירים.
- (3) עייפות וחולשה בלתי שגרתיים.
- (4) כאבי בטן, בחילות והקאות במצב חמור, לכן רצוי לאכול מספר פעמים ביום אוכל יבש כמו קרקרים או טוסטים.
- (5) דימום בלתי שגרתי.
- (6) צבע צהוב בעור ובעיניים (נדיר).
- (7) פגיעה בסדירות הוסת.
- (8) שיעול וקוצר נשימה.
- (9) פצעים ופטריות בפה ובשפתיים.
- (10) דם בשתן או כאבים בעת מתן שתן.

רצוי לאחסן את התרופה רחוק ממקור חום או מאור

יש סכנה לתפקודי האנזימים בכבד, ולכן יש לעשות בדיקות דם קבועות.

המינון של אימורן נע בין 100-200 מ"ג ליום. אין לשנות את המינון ללא הוראות רופא.

## **פלסמהפרזיס**

החלפת פלסמה בדם, הנעשית על-ידי הפרדה בין הכדוריות והפלסמה (הנוזל). נוזל הפלסמה מוחלף בפלסמה קפואה טרייה, אלבוּמין או תחליף פלסמה. היות ומ"ג הגה מחלה אוטו-אימונית, הרי שהנוגדנים במחזור הדם תוקפים צמתים שבין העצבים והשרירים, וגורמים לחולשת שרירים. הנוגדנים בדם מצויים בעיקר בפלסמה. בעת החלפת הפלסמה, כמות הנוגדנים בדם פוחתת.

מדוע יש צורך בפלסמהפרזיס?

- (1) כדי לייצב במהירות את הירידה בתפקוד השרירים בעת התקף.
- (2) כדי לצמצם את חולשת השרירים.

3) אם הטיפול השגרתי אינו עוזר, יש לבצע פלסמהפרזיס.

תופעות לוואי אפשריות:

אף-על-פי שהתהליך בטוח יחסית, יש כמה סיכונים. השגחה מתמדת, באמצעות מכשיר מוניטור, בעת הטיפול, תפחית את הסיכונים. החולה יתבקש לדווח אם הוא מרגיש קהות חושים, עקצוצים בפה, בעיניים, באצבעות הגפיים, התכווצויות בגפיים, סחרחורות ובלבול חושים - כל אלה עלולים להצביע על ירידה ברמת הסידן או האשלגן שבדם.

שים-לב:

- 1) פלסמהפרזיס אינה מרפאה מיאסטניה גרביס. תפקידה הוא לצמצם זמנית את כמות הנוגדנים המתרבים במפגש העצבים עם השריר. התהליך אינו מונע את היווצרותם של נוגדנים נוספים. לפיכך, נוסף לטיפול זה, יש ליטול תרופה דוגמת פרדניזון או אימורן לשם דיכוי ייצורם של הנוגדנים.
- 2) על החולה להביא בחשבון שהוא ימצא בחוסר תנועה במשך שעתיים-שלוש. רצוי לפיכך לאכול לפני הטיפול ולרוקן את שלפוחית השתן. יש מטופלים החשים תשישות בגמר הטיפול. לפיכך יש לדאוג למלווה, שיחזיר את המטופל מבי"ח.
- 3) יש חולים המתאשפזים כדי לקבל את הטיפול, המדובר לרוב בחולים המקבלים סידרה של כ- 5 טיפולים במשך כ- 10 ימים. יש חולים המקבלים את הטיפול ללא אישפוז אחת למספר שבועות. משך הטיפול הוא אישי, והרופא ידריך את המטופל בעניין זה.
- 4) בפעמים הראשונות תיתכן הרגשה משונה, בגלל החשש מפני הטיפול. התחושה תיעלם עם הזמן. כדי להפחית את החשש, רצוי לשוחח עם אדם שעבר את הטיפול, עם הרופא, עם עמותת מיאסטניה גרביס או עם האחראי על הפלסמהפרזיס. הבנת התהליך תצמצם את החששות ותעזור למטופל לעבור את הטיפול ללא התרגשות מיותרת.

## הוצאת בלוטת התימוס (THYMECTOMY)

בלוטת התימוס נמצאת בחלק העליון של החזה, מאחורי מצם החזה (sternum). היא מעורבת בהתפתחות המערכת החיסונית, במיוחד בשנות החיים הראשונות, והיא מאפשרת לגוף להתגונן מפני זיהומים. בלוטת התימוס מייצרת תאים מסוימים, הנקראים T Cell lymphocytes, הממלאים תפקיד מכריע במערכת החיסונית.

בלוטת התימוס של החולים עשויה לפעול באופן תקין לחלוטין, אך היא עלולה גם לייצר כמות לא-סבירה של תאים, תופעה שנקראת thymic hyperplasia ויתכן גם מצב שקיים בו גידול בתימוס (thymoma), שלרוב הנו גידול שפיר. כדי לקבוע את מצב הבלוטה, הרופא עשוי לבקש צילום רנטגן מיוחד, כגון CT של בית-החזה.

הניתוח להסרת התימוס אינו חידוש בטיפול בחולי מיאסטניה. הניתוח הראשון בוצע על-ידי דר' John Balock בשנות השלושים, ומאז בוצעו ניתוחים רבים כאלה בכל רחבי העולם, כחלק מהטיפול המוצע. אין זה אומר שכל חולה חייב לעבור ניתוח כזה. ברוב המרכזים הרפואיים המתמחים בטיפול במיאסטניה, הניתוח מוצע רק לנערים מתבגרים או לחולים צעירים, אלא אם כן קיים חשד לגידול אצל חולה מבוגר. במקרה זה מבצעים את הניתוח בלי קשר לגיל החולה, כל עוד הוא מועמד סביר לניתוח.

ברגע שהחולה קיבל את ההחלטה, בהתייעצות עם הרופא המטפל, שיש לעבור את הניתוח, החולה מופנה לרופא-מנתח. המנתח בודק מחדש את התצלומים, ואם גם הוא משתכנע שאכן יש צורך לנתח, מתחילים הליכי האשפוז. המנתח מחליט איזו טכניקת הניתוח הטובה ביותר לאותו חולה.

אפשר לבצע את הניתוח בשתי דרכים: שיטה אחת היא פתיחת פתח באשור עצם החזה (trans-sternum). ברגע שעצם החזה נחשפת, מפצלים אותה כדי להגיע לבלוטת התימוס ולהסירה. השיטה האחרת היא פתיחת פתח אופקי בבסיס הצוואר (transcervical), מעל עצם החזה ודרכו מסירים את הבלוטה.

כחלק מההכנות לניתוח, עובר החולה בדיקות דם ושתן ונבדקים כוח השרירים והיכולת שלהם לנשום, כדי שיהיה אפשר להעריך את תקופת ההחלמה שלאחר הניתוח. לפני הניתוח, תלמד אחות את החולה כיצד לנשום ולהשתעל ותדריך אותו כיצד להתהפך במיטה ולבצע תרגילי התעמלות ברגליים.

ההכנות הללו נועדו להקטין את הסיכונים והבעיות שלאחר הניתוח. החולה חייב לתרגל נשימות עמוקות, שיעול ותרגילי רגליים, וכן דרכים לשנות את תנוחתו במיטה, כדי שיהיה לו קל יותר אחרי הניתוח. במסגרת ההכנות לניתוח, יבקר אחד הרופאים המרדמים אצל החולה. הרופא המרדים זקוק למידע על בעיות רפואיות אחרות של החולה, כגון אלרגיות, ועל התרופות שהחולה מקבל, והוא ידון עמו בשיטות ההרדמה. החולה לא יקבל מזון או נוזלים אחרי חצות ליל הניתוח או ביום הניתוח עצמו. ייתכן שלא יקבל ביום הניתוח אפילו את התרופה נגד מיאסטניה. לפני הניתוח יקבל החולה זריקה העשויה לגרום להרפיית שרירים, לנמנום וליובש בפה.

אחרי הניתוח, ישהה החולה בחדר התאוששות במשך שעה עד שלוש שעות. כאשר תסוג ההשפעה של חומר ההרדמה, יועבר המנותח למחלקה. בשלב זה יינתנו לחולה תרופות ונוזלים על-ידי עירוני לתוך הווריד (intravenous). כמו בכל ניתוח, החולה עלול להרגיש אי-נוחות או כאב. יש להודיע על כך לאחות, שתוכל לתת לחולה, בהתייעצות עם הרופא, תרופות נגד כאבים.

נשימות עמוקות, שיעול ושינוי תנוחה לעיתים קרובות חיוניים בתקופה שלאחר הניתוח. בתקופה זו ייערכו גם מדידות של כוח השרירים והיכולת הנשימתית. מדידות אלה נועדו לקבוע את כמות התרופות נגד מיאסטניה שעל החולה לקבל.

כמה מהמנותחים יחוו חולשה מוגברת בשרירים. כל החולים נמצאים במעקב צמוד של צוות

בית-החולים, ולכל חולה תיקבע תוכנית טיפול לפי התקדמותו האישית.

ברגע שיהיה מסוגל לשתות בכוחות עצמו, ינותק העירוי, ומזון קשה יוחזר בהדרגה לתפריט. כמו-כן יחזור החולה לקבל תרופות דרך הפה. משך תקופת השהות בבית החולים שונה אצל כל חולה.

ניתוח להסרת בלוטת התימוס עשוי להקל במידת החומרה של סימני המיאסטניה, אך ההקלה שונה אצל כל חולה. ייתכן שיפור במצב השרירים ותיתכן אפילו היעלמות החולשה. ההיעלמות יכולה להיות זמנית או תמידית. היעלמות תמידית פירושה שסימני המחלה נעלמים אף שאין החולה מקבל תרופות. החולה מצפה כמובן לתוצאות מיידיות לאחר הניתוח. יש להבהיר לו שהשיפור עשוי להתרחש רק כעבור חודשים אחדים או אפילו שנים. לעומת זאת ישנם חולים שלא יחול אצלם כל שיפור בעקבות הניתוח.

## טיפול תוך ורידי באימונוגלובולינים (IVIg)

ד"ר ענת אחירון,

המרכז לטרשת נפוצה, בי"ח שיבא, תל-השומר

מיאסטניה גריס הנה מחלה אוטואימונית בה נוצרים נוגדנים כנגד הקולטן לאצטילכולין במעבר עצב-שריר. נוגדנים אלה פוגעים בפעילות התקינה של הקולטן ועלולים להביא להריסתו, בעקבות זאת מתפתחות התופעות הקליניות הידועות של המחלה כגון חולשת שרירים, התעייפות מהירה, ראיה כפולה, קשיי בליעה, קשיי דיבור, קשיי לעיסה ולעיתים אף קשיי נשימה.

לפיכך, מטרת הטיפולים במיאסטניה גריס היא להביא לירידה ברמת הנוגדנית לקולטן לאצטילכולין.

בשנים האחרונות דיווחו מספר חוקרים על הצלחת טיפול תוך ורידי באימונוגלובולינים בחולים עם משבר מיאסטני שלא הגיבו לטיפול סטרואידלי או כימוטרפי.

אימונוגלובולינים הם חלבונים המיוצרים בגוף, ומהווים חלק ממערכת החיסון. הטיפול הראשון באימונוגלובולינים שהופקו מדם אדם לטיפול במחלות חסר חיסוני נעשה בשנות ה-50. לאורך השנים נמצא הטיפול יעיל במחלות שונות של מערכת החיסון. Gajdos וחבריו, היו הראשונים שדיווחו על טיפול באימונוגלובולינים ב-5 חולי מיאסטניה גריס. ב-4 חולים נצפה שיפור משמעותי תוך 10-15 יום ממתן הטיפול, והם נשארו יציבים למשך 25 יום. Fateh-Moghadam וחבריו, דיווחו על 4 חולים מיאסטניים אשר השתפרו לאחר טיפול תוך-ורידי באימונוגלובולינים. Ippoliti וחבריו, טיפלו ב-7 חולים מיאסטניים ע"י מתן תוך-ורידי של אימונוגלובולינים. ב-6 חולים היה שיפור אשר אפשר הורדה של הטיפול האימונוסופרסיבי. (מדכא את המערכת החיסונית). Devathan וחבריו, דיווחו על שיפור לאחר טיפול בחולה מיאסטני קשה. Arsura וחבריו טיפלו ב-12 חולים עם התלקחות מיאסטנית באימונוגלובולינים וצפו שיפור ב-11 מתוכם אשר החל ביום השלישי ונמשך במוצע 8-שבועות. אותם מחברים דיווחו על אפקט בטיפול במנות חוזרות של אימונוגלובולינים ב-9 חולים מיאסטניים עם

התלקחות חריפה. סך הכל נתנו החוקרים 23 "קורסים" של אימונוגלובולינים, ומתוכם 20 הביאו לשיפור אשר החל במוצע לאחר 4.3 ימים מתחילת הניתנה ונמשך במוצע 106.6 ימים.

בעקבות עבודות אלו התחלנו גם אנו בטיפול תוך-ורידי של אימונוגלובולינים בחולים עם מיאסטניה גרביס. הטיפולים ניתנו לחולים במצב חריף של המחלה בדומה לטיפול בפלסמהפרזיס. בכדי למנוע החמרה חוזרת, וכדי לאפשר הורדת מינון טיפול סטרואידלי או ציטוטוקסי (אשר לאורך זמן נושאים עמם תופעות לוואי רבות), ניתנו בהמשך טיפולים חוזרים אחת ל 6-8 שבועות. הטיפול באימונוגלובולינים הביא לשיפור בתופעות הקליניות ולירידה ברמת הנוגדנים לקולטן לאצטילכולין ובמקביל אפשר הורדת המינון בתכשירים סטרואידלים וציטוטוקסיים.

מנגנוני פעולה

קיימים מספר מנגנוני פעולה היכולים להסביר את יעילות הטיפול באימונוגלובולינים במיאסטניה גרביס:

- 1) התקשרות ישירה של האימונוגלובולינים לנוגדנים כנגד הקולטן לאצטילכולין.
  - 2) אימונוגלובולינים הניתנים בעירוי, מפריעים לקישור הנוגדנים בדם החולה לאתרי הקשירה על הקולטן לאצטילכולין.
  - 3) טיפול באימונוגלובולינים נמצא כמעכב של פעילות מערכת המשלים. מערכת זו דרושה כדי להביא להרס הקולטנים לאצטילכולין. ע"י עיכוב פעילות מערכת המשלים, יכול הטיפול למנוע את הרס הקולטנים.
  - 4) ירידה ביצור נוגדנים לאחר מתן אימונוגלובולינים, מתווכת ע"י נוגדנים אנטיאידיוטיפים Anti-idotype antibodies המצויים בתכשיר.
  - 5) עליה בתאי T מדכאים.
  - 6) השפעה על יצירת ציטוקינים: נמצא כי אימונוגלובולינים יכולים להביא למודולציה ביצור ציטוקינים ולעיכוב הפרשה של ציטוקינים דלקתיים הקשורים לתגובה חיסונית תאית.
- תופעות לוואי

תופעות אלרגיות למתן תוך-ורידי של אימונוגלובולינים הן נדירות. חולים חסרי IgA (שכיחות באוכלוסייה: 1:800), יכולים לפתח תגובה אלרגית קשה למתן תוך-ורידי של אימונוגלובולינים, ולפיכך טרם מתן התרופה נבדקת רמת נוגדני ה-IgA בכל חולה.

התכשיר יכול להכיל צברים בעלי פעילות כנגד-משלים אשר יכולה להביא לסימפטומים הכוללים צמרמורת, בחילה, הסמקה, הרגשת לחץ בחזה וקשיי נשימה. ניתן למנוע את היווצרות צברי האימונוגלובולינים ע"י שימוש בחומרים מיצבים כמו מלטוז בתכשיר עצמו. כמו כן מתן העירוי במשך



מספר שעות יכול להוריד את אפשרות התפתחות התופעות הומוטוריות.

תכשירי האימונוגלובולינים נבדקים לפני הנתנה לנוכחות של Hepatitis A, Hepatitis B, ו-HIV-1 (איДС). העברה של נגיף ה- Hepatitis B דווחה לאחר תוספת חומר מזוהם בנגיף במהלך תהליך היצור. בארה"ב לא דווחו מקרים של Hepatitis B לאר מתן תוך-וריד של אימונוגלובולינים. אנטיגן השטח של הוירוס Hepatitis B לא נמצא ב COHN fraction II של הפלסמה המשמשת להכנת האימונוגלובולינים. בנוסף, הרמה הגבוהה של נוגדנים ל Hepatitis B בתכשיר, יכולה כשלעצמה לשמש כהגנה בפני זיהום.

בשנים 1983-1994 דווחו 17 מקרים של העברת Hepatitis C - HCV ע"י מתן של אימונוגלובולינים. תכשירים אלה יוצרו ללא תהליך של אינאקטיבציה וירלית במהלך היצור. מאז 1994/5 תהליך ייצור האימונוגלובולינים כולל שלב נוסף של אינאקטיבציה של וירוסים בעלי מעטפת שומנית.

נגיף ה- (HIV-1) איס לא בודד מעולם מתכשירי האימונוגלובולינים אשר הכילו נוגדנים כנגדו, השימוש באתנול קר בזמן ההפרדה ליצור התכשיר, מביא להרחקה יעילה של הוירוס, ומוריד את ההדבקה בשיעור של  $10^{15}$ . אפילו תוספת של הוירוס לסרום לפני תהליך ההפרדה מביאה להוצאתו בתכשיר הסופי. Tedder וחבריו, נתנו ל-19 חולי המודיאליזה עם נוגדנים ל- HIV-1 אימונוגלובולינים, ומצאו העלמות של נוגדנים אלה ללא הפיכה של HIV-1 seroconversion. במחקר רטרוספקטיבי דווח על הארעות של aseptic meningitis עם כאבי ראש קשים בשיעור של 11% מחולים שטופלו באימונוגלובולינים למחלות אוטואימוניות שונות. סיבוך זה היה שכיח יותר בחולים עם היסטוריה קודמת של כאבי ראש מיגרנוטיים.

תופעות לוואי אחרות מופיעות בפחות מ-5% מהמטופלים וכוללות כאבי גב, כאבים בחזה או תחושת מועקה בחזה, חום, כאבי ראש, חולשה, כאבי שרירים, בחילה או הקאות. רוב תופעות הלוואי האלה הן קלות וחולפות מעצמן ובד"כ קשורות למתן מהיר של העירווי.

לסיכום, קיימים כיום נתונים מצטברים לגבי יעילות הטיפול התוך-וריד באימונוגלובולינים בספקטרום הולך ומתרחב של מחלות נוירולוגיות. העובדה שהתכשיר הנו כמעט חסר תופעות לוואי ויכול לשמש כתחליף או כתוספת לטיפולים בעלי תופעות לוואי כמו סטרואידים, תכשירים ציטוטוקסיים ופלסמהפרזיס מעודדת ודורשת מחקרים נוספים שיבוצעו באופן מבוקר ויוכיחו באופן חד-משמעי את יעילותו.

(מאמרה של ד"ר ע. אחרון הינו תקצור שחולק בכנס העמותה שהתקיים בבי"ח תל-השומר ב- 8.5.97)

## **תרופות העלולות להחמיר את המ"ג**

ד"ר ארנון קרני, המחלקה הנוירולוגית ב"ח הדסה עין-כרם

לפני הצגת רשימת התרופות אשר עלולות להחמיר חולשת שרירים במחלת מיאסטניה גרביס, ברצוני להדגיש מספר עקרונות של נושא זה:

התרופות אשר עלולות להחמיר חולשת שרירים הן כאלו אשר להם יש השפעה על מפגש עצב-שריר.

במרבית המקרים הפסקת טיפול בתרופה כזו מביא להפסקה של ההשפעה הרעה. התרופות אשר יכולות להחמיר או לגרום להופעה ראשונית של חולשת שרירים מיאסטנית שייכות למשפחות שונות מתחומים שונים של הטיפול התרופתי.

מבין קבוצות התרופות השונות שתי קבוצות מצריכות זהירות יתרה.

א. תרופות אנטיביוטיות - לטיפול במחלות זיהומיות.

ב. תרופות מרדמות ומרפות שרירים - בעת ניתוח.

לכן יש להתאים טיפול אנטיביוטי מתאים ככל הניתן, ולעיתים קרובות עקב הצורך במעקב רצוף מאשפזים חולי מיאסטניה גרביס לצורך כך.

בעיקר יש להזהר מאנטיביוטיקות מקבוצת האמינוגליקוזידים. מאידך גיסא ישנן אנטיביוטיקות בטוחות:

Chlorampheniol ; (Septim, Resprim) - Sulfametoxasole - Synthomycin  
( Trimethoprim

בעת ניתוח אם ניתן, רצוי להימנע מחוסמי המפגש עצב - שריר, כלומר תרופות מרפות שרירים. במצבים בהם יש חובה להשתמש בהם גם אז יש צורך בניטור צמוד של הפעילות החשמלית של השריר בעת הניתוח.

תרופות רבות אשר נמצאו כמהירות מיאסטניה גרביס גרמו זאת במקרים בודדים כך שאינן אסורות לחלוטין במחלה זו אך בנטילתן יש להיות ערני לשינויים בכח השרירים.

הרשימה המלאה של התרופות העלולות להחמיר מ"ג.

## עצות ומידע כללי

### עצות כלליות לחולה מיאסטניה גרביס

מעקב אחר תגובות לטיפול במחלה.

דע מתי לצפות לתגובת שיא של התרופות שאתה נוטל למשל מסטינון ונסה לתזמן פעולותיך בהתאם. שים לב לאותות של משבר מתקרב: בקוצר נשימה תכוף, קשיים בבליעה, קושי בשליטה על הפרשות. היה ער לסימפטומים של מנת יתר בתרופות - כמו עויתות בשרירים, התגברות חולשה, דוקא כאשר היה חייב להיות שיפור עקב השפעת התרופה.

רשום/רשמי יומן של הסימפטומים שלך. שים לב לגורמים של הרעה במצבך והאופן בו הנך מגיב לתרופה. שם לבל למצבים בהם נדרש מינון גבוה יותר - למשל מאמץ, מתח רגשי, זיהומים מחזורי חודשי.

אם הנך סובל מבחילה בלע תרופות עם לחם או מציות. אם יש לך שלשול - נסה להמנע ממזון שגורם לכך. זכור כי מאכלים הגורמים לפעילות יתר של מערכת העיכול - מקטינים את הספיגה של התרופה שלך.

#### הייה מוכן למצבי חירום.

וודא אפשרות של תקשורת חירום טלפונית - באיזור שלך.

הצטייד בטלפון נייד. שמור טלפונים חיונים ברשימת החיוג המהיר בטלפון.

בדוק שימוש בשירות "קו חם" של בזק.

שא איתך תמיד כרטיס זיהוי, המפרט את מחלתך, סוגי התרופות שלך והמינון שלהן, תרופות אסורות, שם הרופא שלך ומספר הטלפון שלו או של המחלקה בבית החולים בו מטפלים בך.

הכן תוכנית למצבי חירום. וודא שלבן משפחה או לחבר יש אפשרות גישה לביתך, שהוא יכול להכיר סימנים של משבר, ושהוא יודע לבצע הנשמה עד להגעת העזרה. רשום מספרי טלפון חירום, ליד הטלפון שלך. אם תשים גם את לוח הזמנים של לקיחת התרופות שלך לידך - הדבר עשוי מאוד לעזור.

#### התמודדות עם בעיות מסוימות

אם יש לך קשיי בליעה - נסה לקחת את התרופה 30 עד 60 דקות לפני האוכל. נסה לאכול שש ארוחות קטנות, אם שלוש ארוחות מלאות מעייפות אותך יותר מדי. המנע מדיבורים לפני ובמשך הארוחות, מכיוון שרבים מהשרירים משמשים גם לדיבור וגם לאכילה והם נוטים להתעייף.

נסה מזון חצי-מוצק אם יש לך קושי בבליעה, הוא יותר קל לבליעה מאשר נוזלים או מוצקים. אפשר גם להפוך נוזל לסמיך יותר או לרסק מזון מוצק במערבל.

נסה לאכול מזון עשיר באשלגן - POTASSIUM - אם אתה לוקח סטרואידים (פרדניזון). בננות, מיץ תפוזים וגרעינים מלאים יעזרו למנוע מחסור באשלגן, מצב היכול לגרום לך לחולשה.

אם הינך נוטל סטרואידים - המנע ממאכלים מלוחים והודע לרופאך אם אתה מוסיף במשקל, או שהראייה שלך מתערפלת בהדרגה.

אל תיקח תרופה כמו פרדניזון על קיבה ריקה. דווח לרופא אם מתפתחים לך כאבי בטן, בחילה או הקאה.

שאל בעצת מומחה לדיאטה או לתזונה, אם יש לך קושי להחזיק דיאטה מאוזנת.

הגן על עיניך מפני הזוהר של השמש ע"י חבישת משקפיים כהים.

הקל על ראייה כפולה ע"י כיסוי עין אחת ברטייה. החלף בין העיניים, באופן סדיר כדי למנוע ירידה בראייה.

אם קשה לך לקרוא, קבל קלטות של ספרים מדברים.

הימנע מאמבטיות חמות, סאונה, אמבטיות שיזוף. טמפרטורות קיצוניות יכולות להגביר חולשת שרירים במיאסטניה גרביס.

הימנע מחשיפה לארוסול או תרסיס נגד חרקים. אצל חולים מסוימים, לריחות יכולה להיות השפעה רעה על פעילויות עצב/שריר.

קבע מטרות ריאליות למשך היום. עשה הפסקות בין פעילויות ודאג למנוחה באמצע היום. הקשב לגופך כשהוא "רומז" לך להפסיק לעבוד.

עמוד על המשמר לסימנים קלים של דלקות, במיוחד כשאתה מקבל תרופות מדכאות מערכת החיסון - פרדינזון, אימורן, ציקלוספורין, ציטוקסן.

הימנע מלהיחשף לאנשים חולים. אל תחלוק עימם מזון, כלי אוכל, מגבות. הקפדה על היגיינה אישית עוזרת למניעת דלקות וזיהומים.

הסב את תשומת הלב של כל רופא, שאינו יודע על מחלתך ושאתה זקוק לטיפול, אודות מצבך, כדי שלא יתן לך, בלי כוונה, תרופות נוגדות לתרופות שאתה מקבל. עליך להימנע או לפחות להיות זהיר עם תרופות הרגעה, משככי כאבים, אנטיביוטיקה, כינין, כינידין, ברביטורטים, פרוקנימיד, מעוררי השתנה, תרופות משלשלות וכו'. בדוק עם הרופא גם לגבי תרופות שאפשר לרכוש מהמדף, ללא אישור רופא.

ארגן את הבית ואת עצמך כך שלא תבזבז אנרגיה. בצע עבודות בישיבה אם ניתן הדבר. הגבל מקלחת ל 10 דקות בלבד. הקצב זמן למנוחה לאחר המקלחת או לאחר שאתה מתלבש לקראת יום העבודה.

התעמל בעדינות אם כוחך (או הרופא) מרשה לך. נשום בצורה עמוקה, והתעמל בתחום תנועות רחב, כדי לתמוך בשרירים שלא נפגעו. אם הינך זקוק לטיפול פיזיותרפי, שאל בעצת הרופא כדי לא לגרום נזק לשרירים.

המנע מאלכוהול, לפחות לשעה לאחר לקיחת התרופה. אלכוהול מזרז ספיגה מן המעינים. המנע משתיית מי טוניק tonic water - הם מכילים כינין, אשר יכול לגרום לחולשה רצינית.

אם הינך חייב לקחת תרופות בדיוק בשעה מסוימת - השתמשו בשעון מעורר או בשעון יד עם זמזום.

על מנת למנוע עייפות גופנית חזקה - קח לך זמני מנוחה קבועים במשך היום, אם ניתן. למשל: חצי שעה בבוקר ושעה בשעות הצהריים המוקדמות. דאג למנוחה לפני יציאה ממושכת מהבית. תכנן את פעולותיך כך שתוכל לנוח, לנשום היטב, לעולם אל תתאמץ מעבר ליכולתך האישית, בקש עזרה ואל תתבייש בכך. שב כל עוד אינך חייב לעמוד. בהליכה חפש קיצורי דרך.

## מצוקות במיאסטניה גרביס.

מיאסטניה גראביס הינה הפרעה כרונית בתפקוד העצבי-השרירי, המחלה עלולה לפגוע בשרירי הדיבור, הלעיסה והבלעיה, בשרירי הגפיים ובשרירים של מערכת הנשימה. החולה במצוקה מתדרדר במהירות. מצוקת מיאסטניה הינה מצוקה נשימתית המצוקה מתאפיינת בחולשה חמורה ובאי-יכולת לנשום ללא עזרה בחוץ. בעת מצוקה, חלה התדרדרות מיידי בתפקוד השרירים. יש לתת עדיפות - לפתיחת כלי הנשימה, להספקת אוויר. גורם הזמן חיוני ביותר.

סוגי מצוקות שונים:

1. **מצוקת מיאסטניה** - תגובה על תרופה לא-מתאימה, אי-תגובה על תרופה או תוצאה של מזרזים אחרים, כגון וסת, מצוקה נפשית, זיהום, ניתוח או טראומה.
  2. **מצוקה קולינרית** - תוצאה של עודף התרופה אנטיקוליין-אסתרז (מסטינון) או אי-תגובה על התרופה.
  3. **אי-תגובה על תרופה (מצוקת בריטל)** יכולה להתרחש במשך תקופת המחלה. מאופיינת על-ידי תגובה לא-צפויה על התרופה אנטיקוליין-אסתרז. סימני מצוקה - קוצר נשימה, נשימות שטחיות, שינוי בקצב הנשימה, מאמץ של שרירים נוספים לשם נשימה, חולשה חמורה בכל הגוף, חוסר מנוחה, דאגה, הגברת קצב הפעולה של הלב, לחץ דם גבוה. בעת משבר - חוסר אוויר, אי-יכולת להשתעל או לבלוע, הגורמת חנק, חולשה חמורה, חוסר-מנחה או טשטוש הכרה, כחלון.
- תופעות נוספות - התכווצויות בבטן, האטת הקצב של פעולת הלב, הפרשות מוגברות מן האף והסימפונות, הזעת-יתר, הפרשות ריר מוגברות, שלשולים, היצרות אישונים (מיוזיס). ייתכן צירוף של כמה מהתופעות הנ"ל.

**הטיפול במצוקה חייב להעשות בבית חולים או על ידי רופא שהוזעק לשם כך.**

#### **עזרה ראשונה**

ראשית, יש לדאוג לפתח אוויר ולאורור מתאים. העזרה הראשונה לכל סוגי המצוקה הינה אחידה: שימוש בערכת החיאה וצינור להוצאת נוזלים. שמור על אווירה רגועה, הפחד מגביר את החולשה. דאג לתנוחה הולמת, לתמיכה לראש. עודד והרגע את החולה. שאל רק שאלות כן/לא: "יש לך מספיק אוויר?" "אתה זקוק להוצאת נוזלים?". הישאר במחיצת החולה והקפד לשוחח איתו.

עשה - דאג לפתח אוויר של החולה. ספק לחץ אוויר בטוח. אוויר לפי הצורך. צינור יניקה לפי הצורך. דאג לתנוחה מתאימה - תמיכה לראש. הרגע את החולה - הוא מפוחד מאוד.

אל תעשה - לא לתת תרופת הרגעה לשרירים. לא משכך נשימה. לא אנטיקולינאסתרז (מסטינון). לא תרופות הרגעה. כל אלה מחמירים את המצב.

#### **בטיחות ומיאסטניה גרביס.**

מחקרים תראים שרוב התאונות עם פציעות, מתרחשות בבית.

חולה מיאסטניה גרביס, הלוקה בראיה כפולה, בעיות בהליכה וחולשת שרירים כללית - מצוי בסיכון גבוה לפציעה.

כדי לעזור לחולה מיאסטניה גרביס, להלן מספר עיצות מעשיות לבטיחות בבית.

#### **חדר האמבטיה**

- \* שים ידיות להחזקה ומשענת באמבטיה או במקלחת.
- \* השתמש בכסא עם אחיזות גומי באמבטיה או במקלחת כדי למנוע החלקה.
- \* אסלה מוגבהת או ידיות יכולות לעזור.
- \* שים פסים או שטיח נגד החלקה באמבט או במקלחת.
- \* אם אינך מרגיש בטוח באמבטיה או במקלחת, וודא שמישהו נמצא במקום לעזרה. וודא לנגב מים מן הרצפה.

#### **בחדרים אחרים**

- \* הסר שטיחים זרוקים (קטנים).
- \* הדבק קצוות של שטיחים גדולים.
- \* שים ידיות או מעקה בשני צידי המדרגות, ובדוק אם השטיחים על המדרגות מהודקים היטב למדרגות.
- \* אל תשים וקס על הרצפות.
- \* רפד קצוות או פינות של רהיטים או מדפים ע"י הדבקת מגבות קטנות על הפינות.

- \* שים רהיטים לאורך הקירות ואל תשנה את הסידור של הריהוט ככל שאפשר, היות והינך רגיל אליו.
- \* תקן חורים או נקודות מחוספסות ברצפה או במדרגות.
- \* אל תשאיר צעצועים או עצמים קטנים על הרצפה.
- \* הסר חוטי חשמל או טלפון אל מחוץ למקומות הליכה.
- \* יבש נזילות ורטיבות מן הרצפה מיד.
- \* וודא שיש אור בהיר/מלא בכל הבית.
- \* השאר תאורה קטנה בכל הבית - במיוחד בחדר שינה, חדר אמבטיה, מדרגות, מטבח, שירותים.
- \* החזק תאורת חירום, כמו פנס יד, במקום נוח, למקרה של הפסקת חשמל.
- \* הסר גלגלים ממיטות או כורסאות וכסאות.
- \* שים את המיטה בקרבה של טלפון, אורות, וחדר שירותים.
- \* שים פעמון או משרוקית ליד המיטה לשימוש לקריאה לעזרה.
- \* נעל נעליים עם עקב נמוך, עם סוליה שאינה מחליקה. רגליים יחפות בטוחות יותר מאשר גרביים או נעלי בית מרופדים.
- \* אם אתה חייב לאחוז בריהוט או קירות - השג מקל הליכה או הליכון וקבל הדרכה על השימוש בציוד הזה.
- \* החזק מספרי טלפון למצבי חירום - למד"א ולמכבי אש.
- \* רצוי - גלאי אש/עשן תקינים.

### מתוך לבית

- \* דאג לשבילים ומדרכות תקינים.
- \* לך על משטחים קשים היכן שהינך יכול להבחין בסכנות אפשריות - בורות, צעצועים, חפצים זרוקים.
- \* אם אפשר - שים מעקה בשני צידי מדרגות.
- \* אם קשה לך לעלות במדרגות - רצוי לבנות כבש (מישור משופע).
- \* סלק צעצועים, ציוד גינה ומכשולים אחרים - מן הדרך.
- \* במצבים של כפור, שלג, גשם - דאג שהמדרגות והשבילים יהיו נקיים. הימנע מלעשות זאת בעצמך. פזר מלח כדי למנוע החלקה.

## מיאסטניה גרביס ועיניך

מרבית חולי המיאסטניה גרביס מתלוננים על בעיות בעיניים. כיוון שכולנו חייבים להשתמש בעיניים, באופן שונה לנהיגה, לקריאה או סתם לצפייה בטלוויזיה - כולנו חייבים לדאוג לכך שהעיניים יתפקדו בצורה הטובה ביותר.

תשעה מתוך עשרה חולי מיאסטניה חוו צורה מסוימת של מעורבות העיניים במחלה. שיעור גבוה זה מביא חולים רבים אל רופא העיניים, בחיפוש אחר הקלה כלשהי לבעייתם. התלונות הן שונות כפי שהמחלה היא שונה. כולנו יודעים שהסימפטומים משתנים בהתאם למתח, ללחץ, לגורמים סביבתיים ולמצב גופני. אחת התלונות השכיחות ביותר היא ה"ראייה הכפולה". נושא זה יכול להיות קשה לרופא, כפי שהוא קשה לחולה. שיטות נורמליות המשמשות לתיקון ראייה כפולה אינן יכולות לעזור לחולי מיאסטניה, בגלל השונות של המחלה. בהרבה מקרים, משקפיים עם עדשה עמומה באחת מהעיניים יכולה להועיל. הדבר מאפשר לעין אחת לראות מבלי לחסום לחלוטין את העין השנייה, כפי שקורה אם שמים רטייה על העין. רטייה היתה פתרון נפוץ כי היתה פתרון קל, אך רוב החולים מרגישים נורא כשאינם רואים בצד אחד. מומלץ לבצע החלפת הרטייה בין העיניים מדי יום, כך שאף עין אינה נחלשת.

חסימה בעדשת פלסטיק יכולה אף היא לעזור לחולה, באשר היא מסיטה את הדמות בהתאמה כך ששתי הדמויות יתלכדו לדמות אחת. ניתן להרכיב ולהורידן עדשות אלה בהתאם לצורך. טיפול כזה יכול לעזור באשר דרגת הראייה הכפולה היא קבועה. החולה חייב לקבל הדרכה איך לעשות זאת בביתו.

צניחה של העפעף, או פטוזיס - ptosis - היא התלונה הנפוצה השנייה. התופעה יכולה להשתנות מראייה בלתי זהה בעיניים ועד לסגירת העין כמעט באופן מלא. אפשר להרכיב על המשקפיים תוספת לתמיכה בעפעף. במקרים שונים אפשר לעזור מעט ע"י הדבקות אגד מדבק (פלסטר) להחזקת העפעף פתוח.

מצב הפוך הוא כאשר חלק מהחולים, אינם יכולים לסגור את העין בשלמות, בעת שהם זקוקים לעפעוף. הדבר יכול להוביל לחשיפה מתמדת של החלק החיצוני של העין ולגרום לכאב (יובש). אפשר לטפל במצב זה די בקלות ע"י טפטוף של נוזל סיכה במשך היום או משחה מתאימה. בלילה - העין נשמרת רטובה, וכך יש הגנה על חלק העין החשוף. בזמן שינה ייתכן שידרש להדביק את העפעפיים לסגירתם.

תלונות על רגישות לאור אינם נפוצות כל-כך. אפשר לטפל בזה ע"י עדשות צבועות כנגד אור הבית, או משקפי שמש לאור חזק יותר בחוץ, בשמש.

לכל חולה קיימת מידה שונה של סוג תרופה או מינון כדי להקל על התופעה. סטרואיד הנלקח בפה, יחד עם מסטינון משמשים לפעמים לחולי מיאסטניה עינית. סטרואידים מקלים ב 4- מתוך 5 מקרים.

לעומת מסטינון שיש לו לפעמים תופעות לוואי או תופעות זמניות בלבד-תופעות הלוואי ארוכות הטווח של הסטרואידים יכולות להיות הרסניות לגוף בכלל, ובמיוחד לעיניים. כל חולה הנוטל סטרואידים לתקופות ארוכות חייב להבדק באופן תקופתי אצל רופא העיניים לאיתור של קטרקט או גלאוקומה. קטרקט כתוצאה מסטרואידים יכול להימצא אצל אנשים צעירים בכמות גדולה יותר מאשר אצל מבוגרים. קטרקט זה נוטה לגרום יותר בוהק ולהקטין את שדה הראייה, במיוחד בחוץ, ולהפריע לקריאה. התרופה היחידה לזה הינה ניתוח להסרת הקטרקט.

גלאוקומה (לחץ תוך עיני), המכונה גם "הגנב השקט של הראייה", יכולה להיות הרסנית ביותר מפני שהיא אינה גורמת לכאב או לתופעות לוואי. ההערכה היא שהסטרואידים יכולים להגביר את הלחץ התוך עיני ולהזיק לעצב הראייה. רוב החולים אינם יודעים על כך עד שהם נבדקים ע"י רופא העיניים שלהם. מכיוון שאת הנזק שנעשה ע"י הגלאוקומה אי אפשר לתקן, האמצעי היחיד הוא מניעה. בדיקות תקופתיות של לחץ העין. עצב הראייה ושדה הראייה הם האמצעי היחיד לגילוי השינויים הנגרמים ע"י הסטרואידים.

**לכן מומלץ, איפא, לכל חולי מיאסטניה גרביס להבדק באופן שגרתי, אצל רופא העיניים.**

## **וסת, הריון, לידה ומיאסטניה גרביס.**

המידע שמובא כאן, מתוך חוברת של "עמדת מיאסטניה גרביס" במערב פנסילבניה בארה"ב, בא לתת לנשים הכרות חיונית עם מספר עובדות יסוד על הקשר בין מחלת מיאסטניה גרביס לבין וסת, הריון ולידה

### **וסת**

וסת הינה פליטת נוזל דמי מהרחם במחזוריים קבועים, כתוצאה מהתקלפות של הרקמה הפנימית של הרחם. עם תום הוסת מתרחשת בניה מחודשת של הרקמה הפנימית ברחם, באמצעות הפרשת ההורמון אסטרוגן על ידי השחלות. בשלב הבא מתרחש תהליך הביוץ, ובמהלכו מופרש ההורמון פרוגסטרון, המכין את רירית הרחם להתעברות.

קיימת דיעה כי הפרשת הפרוגסטרון מחריפה את סימני המיאסטניה, בעיקר בתקופת טרום המחזור החודשי.

בזמן המחזור החודשי, בעת הפרשת האסטרוגן, יש שיפור בתופעות המיאסטניה.

מומלץ לכל חולת מיאסטניה גרביס המרגישה חולשת יתר בתקופת הביוץ (לאחר הוסת) להתייעץ עם גניקולוג ונוירולוג.

### **הריון ולידה**

הופעת סימני המיאסטניה, החלשתם או החמתרתם בזמן הריון, לא ניתנים לצפייה מראש. המצב יכול להישאר ללא שינוי, אך בדרך כלל נהוג לקבוע כי בזמן השליש הראשון והשליש האחרון של ההריון יש החמרה במצב.

מומלץ ביותר לאשה חולת מיאסטניה גרביס להתייעץ עם גניקולוג ועם נוירולוג מיד עם תחילת ההריון. מיאסטניה גרביס אינה משפיעה על התפתחות העובר. הטיפול המקובל לפני הלידה, לחולת מיאסטניה,

הוא מנוחה רבה, מניעה או טיפול במחלות נוספות (כמו חיסונים). חובה להמשיך כמובן בנטילת כל התרופות לטיפול במיאסטניה עצמה.

**חל איסור לקבל הזדקה תוך ורידית של תרופות כגון טנסילון, מסטיגון או פרוסטיגמין מכיוון שהדבר עלול יגרום להקדמת צירים וללידה מוקדמת.**

משך הלידה והתקדמותה אינם מושפעים ממחלת המיאסטניה. שרירי הרחם, שהם שרירים חלקים, אינם מושפעים על-ידי המיאסטניה גרביס. אולם, שרירי השלד ושרירים רצוניים שכן מושפעים על ידי המיאסטניה, יכולים לגרום חולשה בזמן לידה ממושכת. לגבי תרופות הניתנות לילודת להקלת כאבי הלידה - ברור כי גם לגבי יולדת רגילה ההשפעה היא ספציפית ושונה. גם השפעת טשטוש והרדמה שונה מיולדת ליולדת. טשטוש היולדת דורש שיתוף פעולה מלא מצידה. ההרדמה מבוצעת במספר שיטות. יש לזכור כי הרפיית השרירים, המתרחשת בזמן ההרדמה, יכולה לגרום לחולשה מתמשכת וקשה ליולדת חולת מיאסטניה. לכן חייבת להיות התיעצות קודמת בין הרופא המיילד, הרופא המרדים ונוירולוג לגבי הרדמת יולדת חולת מיאסטניה.

ניתוח קיסרי יתבצע ביולדות חולות מיאסטניה רק בחוסר ברירה.

### **הנקה**

יולדת חולת מיאסטניה יכולה להיניק בהתאם לחומרת התופעות של המיאסטניה, באשר ההנקה עלולה לגרום לחולשה. גם תדירות ההנקה, באם היא תכופה, יכולה לגרום לחולשה. יש צורך בפיקוח רפואי של נוירולוג לגבי היתרי הנקה ולכן מומלץ שכל אם שבכוונתה להיניק, תתייעץ עם נוירולוג לפני תחילת ההנקה.

### **מיאסטניה מולדת אצל הולד.**

לעיתים (ב - 15%-20% מהמקרים) קיימת תופעה של חולשה זמנית בתינוק שנולד לאם חולת מיאסטניה, אולם לא כל הילדים של אותה אם חולת מיאסטניה יפתחו חולשה מיאסטנית זמנית זו.

אין קשר ישיר בין חולשתו הזמנית של התינוק ובין משך או עוצמת המיאסטניה של האם. תופעה זו מתרחשת בתינוקות עקב העברת הנוגדנים של הקולטנים של האצטילכולין לעובר בזמן ההריון. העברה זו מתרחשת בדרך כלל בכל התינוקות, אולם אצל רוב התינוקות הנוגדנים יעלמו במהירות. אצל התינוקות בעלי מיאסטניה עוברית יכולים להיווצר אותם נוגדנים ברחם האם אשר נשארים גם לאחר הלידה. בסופו של דבר כל הנוגדנים נעלמים.

מיאסטניה מולדת יכולה להופיע, מרגע הלידה ועד 10 ימים מאוחר יותר. התרופות השונות שניתנו לאם בזמן ההריון עשויות לדחות את ההופעה. בדרך כלל התופעה נעלמת תוך מספר ימים או מספר שבועות. רק במקרים מועטים נעלמת התופעה רק לאחר מספר חודשים. סימני המחלה אצל התינוק הם בכי חלש, מבט חסר הבעה, לעיתים אף בעיות נשימה. הזרקת טנסילון לתינוק הגורמת לחיזוקו, מאשרת את קיום המיאסטניה המולדת בולד. הטיפול הוא מתן מנות קטנות של תרופות אנטי קולין אסטרז כל מספר שעות, ולעיתים יש שימוש בציוד נשימה.

**העברה מולדת של מיאסטניה גרביס לתינוק אין פרושה כי התינוק יפתח מיאסטניה מאוחר יותר במהלך חייו.**

כל חולה מגיבה ארורת בזמן וסת, הריון, לידה והנקה.

יש צורך בפיקוח רפואי והתיעצות מוקדמת עם גניקולוג, נוירולוג ורופא המשפחה.

החמרה במאפייני המיאסטניה אינה מופיעה בהכרח בכל ההריונות של החולה.

## **כללים תזונתיים לחולי מיאסטניה גרביס.**



כל אחד מאיתנו מן הראוי שיצרוך מזון יומי בכמרת סבירה, אך במיוחד חולי המיאסטניה גראביס, הסובלים קשיי לעיסה או בליעה או ממגבלות הנובעות מהתרופות שהם נוטלים.

לקיום אורח חיים תקין, יש להנהיג שלוש ארוחות ביום. כל ארוחה תכיל לא רק את המזונות האהובים על החולה, אלא גם את ארבעת אבות-המזון. הבה נבחן אותם:  
לחם וקרקרים המספקים פחמימות, כגון סוכר ועמילן - מקור אנרגיה.  
פירות וירקות - מקור של ויטמינים ומינרלים.  
בשר, דגים וביצים - מקור של חלבונים לתחזוקת הרקמות ובנייתן.  
חלב ומוצריו - מקור של סידן, ויטמינים ומינרלים לתחזוקת העצמות ובנייתן.

לעיסה הינה פעולה חוזרת ונשנית של הלסת, הנעה מעלה ומטה. שרירי הלסת התחתונה והלשון דוחפים את המזון פנימה, ומאפשרים לשיניים לטחון אותו, כדי לאפשר את בליעתו. לאחר שהמזון נטחן, שרירי הפנים והלחיים סוגרים את השיניים, הלשון דוחפת את המזון כלפי מעלה, אל בית-הבליעה, לגרון, לרושט, ומשם לקיבה. הלשון הקטנה בפתח הגרון, הנקראת עלה ואפיגלוטיס), המצויה מעל הרושט וקנה הנשימה, משמשת מכסה המונע כניסת מזון ונוזלים לריאות. אם העלה אינו מצליח לכסות לגמרי את קנה הנשימה בגלל חולשת שרירים, עלולים המזון והנוזלים לחדור לקנה הנשימה. שיעול הבא בעקבות המצאות מזון בקנה הנשימה נועד לפנות את המזון מהקנה ולאפשר נשימה תקינה. **אם תוקף אותך שיעול, רכן קדימה. סגור את הפה ונשום נשימות קטנות דרך האף. שיעול אחד חזק ידחוף את המזון שנתקע בגרון החוצה.** השתדל להישאר רגוע.

כאשר יש לחולה מיאסטניה גראביס קשיי אכילה, מתרחשים הדברים הבאים:  
היות ופעולת הלעיסה מתישה את שרירי הלסת, נעשית הלעיסה לא-יעילה. חולשת שרירי הצוואר והגרון מקשה על דחיפת המזון לאחור, לעבר הרושט והקיבה.

תכנן את זמני האכילה כששרירי גופך במיטבם. יש חולים המרגישים טוב כשעה לאחר נטילת התרופה. רצוי לנוח חצי שעה לפני הארוחות. מילוי הוראות אלה יקל על הלעיסה והבליעה. אם השרירים נמצאים במיטבם בבוקר, יהיה נכון לאכול בבוקר את הארוחה העיקרית.

הכנס לפה כמויות קטנות של מזון, בהפסקות קלות. פעולת הלסתות תהיה פחות מאומצת. הפסקה של כמה שניות בין נגיסה לנגיסה תמנע התעייפות.  
זכור שמרקם המזון יכול להקל או להקשות על הלעיסה והבליעה. אכילת מזון רך תקל על שרירי הלסת. שתייה בכמויות קטנות בזמן אכילת מזון קשה תרכך אותו.

דאג לתקינות שיניך, כדי להבטיח פעולת לעיסה תקינה. ערוך בדיקות תקופתיות, צחצח את שיניך אחרי האוכל ונקה אותן בחוט דנטלי או קיסם. בעיות שיניים וחניכיים יגרמו קושי נוסף על הקשיים הנובעים משרירי לסת חלשים.

אחת מתופעות-הלוואי של התרופות היא שלשול, הנובע מתרופות אנטיכולינרגיות, כגון מסטינון, טנסילון או פרוסטיגמין. אם אתה סובל משלשולים, שתה הרבה, כדי להתגבר על איבוד הנוזלים, נוסף למנת השתייה היומית של שמונה כוסות. אל תאכל סלטים, מאכלים חריפים או מטוגנים, תבשילים או פירות טריים. כל אלה מגבירים את השלשול. שאל את הרופא בטרם תיטול תרופה נגד שלשול. אם השלשול אינו חולף, היוועץ ברופא..

דיאטת נוזלים המורכבת ממרק, מקפא או מיצים טבעיים, כגון מיץ תפוחי-עץ, יכולה לשמש במקום ארוחה בודדת בכדי לתת מנוחה למעיין. את הארוחה ניתן להרכיב ממזון מוצק, אך הוא חייב להיות רך. בשר צלוי או מבושל, ביצים רכות מבושלות, אורז, ירקות טריים מבושלים ופירות מבושלים. מאכלים אלה מכילים סיבים מעטים, וכך תהיה מנוחה למעיין.

עצירת נוזלים הנה תופעת-לוואי נוספת הפוקדת את החולי מיאסטניה גראביס. כשנוטלים כמויות גדולות של סטרואידים, כמו פרדניזון, מצטברים נוזלים בגוף. סטרואידים גורמים הצטברות מלח או סודיום, הגורמים הצטברות נוזלים. כדי להוציאם, צממם את צריכת המלח באופן הבא:  
- אל תוסיף מלח למזון.  
- הימנע ממאכלים מוכנים, כמו מרקים, בשר מעושן, נקניקיות וכו'.

- קרא את התוויות על גבי המוצרים שאתה קונה במרכול. אל תקנה מוצרים המכילים מלח או סודיום.  
- המנע מאכילת חטיפים מלוחים, כגון צ'יפס או כעכים. אם אינך יכול להתאפק, קנה אותם ללא תוספת מלח.

- אכול ירקות טריים ולא משומרים. ירקות מבושלים מספקים את כל אבות המזון, אל תוסיף להם מלח.  
- ניתן לאכול ירקות קפואים בתנאי שאין בהם מלח. קרא את התווית, ליתר ביטחון. אל תקנה ירקות קפואים ברוטב או ציפוי.

תופעת-לווי נוספת של צריכת סטרואידים הנה ירידה ברמת האשלגן בגוף, תנודות בתיאבון ועלייה במשקל. האשלגן חיוני לתפקודים רבים בגוף: כיווץ השרירים, תמסורת העצבים ללב, לקיבה, למעיים ולשרירי הגפיים. האשלגן שומר על איזון הנוזלים בתאי הגוף. יש לעבור בדיקת דם תקופתית לביקורת רמת האשלגן בגוף. המזונות המאזנים את רמת האשלגן בגוף הינם מיץ תפוזים, בננות, ירקות ירוקים וצהובים, דגנים מלאים, בשר עוף ודגים - באכילה מאוזנת. תנודות בתיאבון ועלייה במשקל כתוצאה מנטילת תרופות סטרואידיות קשות לשליטה. דיאטה מאוזנת, הכוללת את כל ארבע קבוצות המזון, תעזור.

בין הארוחות ניתן לאכול מזון דל-קלוריות, כמו פירות וירקות טריים.

יש להיזהר מדיאטות-בזק לא-מאוזנות מבחינה תזונתית.

יש להיוועץ ברופא המטפל במיאסטניה גראביס בעת תכנון דיאטה להורדת משקל כמו גם בעניין תוספות ויטמינים או מינרלים.

שאלה שגרתית של חולי מיאסטניה גראביס היא: מה לעשות באירועים חברתיים או במסעדות? אין צורך להימנע מאירועים חברתיים או מטילים. במקומות כאלה וגם במטוסים ניתן לאכול מזון מיוחד, בתנאי שמודיעים מראש. הבא בחשבון שהמארח ייצא מגדרו כדי להשביע את רצונך, בתנאי שיקבל התראה מוקדמת. חולי מיאסטניה גראביס רשאים לשנות מעט אלוהול, אך בעת חולשה לא יוכל החולה לשאת זאת. היוועץ ברופא.

**אם יש לך שאלות מיוחדות בענייני דיאטה, היוועץ ברופא או בדיאטיקאי.**

## **רפואת השיניים ומיאסטניה גרביס.**

אם חולה המיאסטניה שולט במחלתו, אין לו כל סיבה לחשוש או להימנע מביקור אצל רופא-השיניים, קיימות מגבלות מסוימות, כגון קושי בפתיחת הפה וסגירתו, בהחזקת הראש בזקיפות או בבליעה. רופא-השיניים חייב להיות מודע לכך, כדי שיוכל לנקוט בצעדים לצמצום הבעיה. חשוב מאוד לתכנן ביקור אצל רופא-השיניים בשעות הבוקר, ולקבוע אותו כך שיהיה תואם את נקודת-השיא במחזור האנרגיה של החולה. רצוי שהביקורים יהיו קצרים ככל האפשר.

היות שחולי מיאסטניה מתקשים להחזיק את פיהם פתוח, רצוי להיעזר במתקן תומך. לספק לחולה אמצעים לרוקן את פיו, כדי למנוע אי-נוחות או בעיות חנק. נוסף על כך יש לעזור לחולה ולהדריך אותו בשימוש במכשיר ידני להוצאת הרוק. אפילו טיפולי שורש אינם חייבים להפוך לאירוע טראומטי. יש להשתמש בחיץ עשוי מגומי, שהינו יעיל והוא גם מרגיע את פחדי החולה מפני חנק. חולי מיאסטניה הסובלים מבעיות של חסימת הגרון או הדירת נוזלים לתוך האף רצוי שלא ישכבו בעת הטיפול, אלא יישארו במצב של חצי ישיבה בכיסא של רופא-השיניים.

אם הטיפול כולל ניתוח, על רופא-השיניים להתייעץ עם הרופא הנוטפל, כדי לתכנן יחד את כל הצעדים. כמובן ששיתוף פעולה כזה מומלץ בכל טיפול, גם אם אין מדובר בניתוח.

הרדמה מקומית עדיפה עי הרדמה כללית במקרה של חולי מיאסטניה. השימוש ב-nitrous oxide analgesia אינו מזיק. חומרים אחרים להרדמה מקומית כוללים: carbocaine, mepivocaine, lidocaine.

ה-carbocaine מועדף יותר מהאחרים בגלל מיעוט תופעות-הלוואי וזמן ההשפעה הקצר יחסית. זריקת interligamental מומלצת במקרה של הרדמה מקומית נקודתית, מכיוון שהיא פועלת על שטח מצומצם לזמן קצר מאוד. היא אינה מומלצת במקרה של טיפול מורכב יותר.

יש לשים דגש חזק בצורך במניעה. חולי מיאסטניה חייבים לפתח הרגלי היגיינה נוקשים במיוחד: שימוש סדיר במברשת שיניים ובחוט דנטלי, שטיפת הפה בחומר חיטוי - לכל אלה חשיבות מכרעת במניעת בעיות שיניים חמורות בעתיד. יש צורך בתשומת-לב מתמדת, למרות הקושי בביצוע. יש לדאוג לסילוק האבן, בביקורים תכופים אצל רופא-השיניים ובניקיון קפדני, כדי למנוע בעיות שיניים קשות.

הצטברות אבן הינה הגורם העיקרי לבעיות פרידונטיות, שהן הגורם העיקרי לאובדן שיניים. אך-על-פי שהרקמות בתוך הפה עמידות בפני דלקות, מחלות פרידונטיות עשויות להימצא בפה ללא ידיעת החולה. בעיות שיניים קשות עלולות לפגוע בתפקוד של מערכות שונות בגוף. יש איפוא להדגיש חזר והדגש את חשיבות הטיפול המונע. יש להימנע עד כמה שניתן ממצבי-חירום דנטליים, בגלל הלחץ ואי-הנוחות הרבה שהם גורמים.

ההשפעה של סטרואידים ותרופות מדכאות על המערכת החיסונית עלולה ליצור רגישות לדלקות, והריפוי עשוי להימשך זמן רב מהמצופה. חולשה בשרירי הלוע עשויה להשפיע על סגירת השיניים, וסגירה לא-נכונה של הפה יכולה ליצור לחץ על השיניים, כאב ו/או בעיות אחרות.

למותר לציין שלקשר טוב בין רופא-השיניים למטופל יש חשיבות עליונה. החולה חייב להתמצא ב"תוכנית העבודה" ולדעת מה הרופא מתכוון לעשות בכל שלב. הרופא חייב להכיר את המגבלות של החולה ואת התרופות שהוא מקבל. מידע מלא ותקשורת טובה יבטיחו שהחולה יהיה רגוע יותר ומוכן לשתף-פעולה. טיפול שיניים יעיל בחולי מיאסטניה דורש עבודת צוות טובה בין רופא-השיניים, הרופא הכללי המטפל, הסייעת והרופא המרדים (כאשר נוכחותו חיונית).

**עבודת צוות טובה תבטיח שחולה המיאסטניה יקבל כל טיפול שיניים שהוא זקוק לו תוך צמצום מירבי של הקשיים והסיכונים. עם עבודת צוות כזאת, אין לחולה המיאסטניה כל סיבה לפחד מטיפול שיניים.**

## **מיאסטניה גרביס וחיסונים.**

כידוע הטיפול בחולי מיאסטניה גרביס נעשה באמצעות תרופות מדכאות של המנגנון החיסוני. במשך כל זמן נטילת התרופות וכמה חודשים לאחר הפסקתן, נחלש המנגנון החיסוני והוא בעל יכולת נמוכה ומופחתת למנוע מחלות זיהומיות שונות.

חיסונים שונים ניתנים לבני אדם על מנת למנוע מחלות זיהומיות ספציפיות. החיסון מורכב בדרך-כלל מחיידקים מתים או מוחלשים של המחלה. ברור כי חיידקים מתים ובלתי פעילים אינם מהווים כל סכנה לחולי מיאסטניה גרביס.

לעומת זאת, חולי מ"ג בעלי מגגנון חיסוני פגוע במיוחד אינם צריכים לקבל חיסונים של חיידקים מוחלשים או חיים.

עליהם אף להיזהר ממגע עם תינוק או ילד שזה עתה חוסן בחיסון נגד "שיתוק ילדים" (פוליו), לפחות במשך 6-8 שבועות. המדובר בחיסון הניתן דרך הפה (לא בזריקה). חולי מ.ג. המטפלים בתינוק חייבים להזהר בעת החלפת חיתולים לתינוק שחוסן נגד פוליו דרך הפה והטוב ביותר הוא להמנע מלעשות זאת במשך 6-8 שבועות. המגע עם הצואה עלול להיות מסוכן. המעבר הקל והשכיח ביותר של חיידקי פוליו הוא דרך המגע של היד המזוהמת בפה או באוכל של המטפל. עדיף לטפל בתינוק בכפפות ולחטא את הידיים. להורה חולה מיאסטניה, מומלץ לבקש מרופא הילדים לתת לרך הנולד, חיסון באמצעות זריקה של חיידקי פוליו מתים.

לגבי החיסון כנגד חצבת, חזרת ואדמת - יש לדאוג שחולי מ.ג. לא ייקבלו אותו, היות והוא מבוסס על חיידקים חיים. אך אין צורך לנהוג באותם כללי זהירות בנוגע להחלפת חיתולים צואתיים של תינוקות, כמו במקרה של "שיתוק ילדים" (פוליו).

חיסונים נוספים המסוכנים לחולי מיאסטניה בעלי מגגנון חיסוני פגוע: קדחת צהובה, BCG כנגד שחפת והגלולות נגד טיפוס, כולם מבוססים על חיידקים מוחלשים אך חיים.

קיים חיסון נגד דלקת כבד נגיפית מסוג B, המיועד לחולים עם מנגנון חיסוני פגום, אם משתמשים בחיסון רגיל כנגד דלקת כבד זו, יש לקבל מנות מוגברות של החיסון ולבצע בדיקות דם הולמות לוודא כי החיסון פועל.

חיסונים שאינם מסוכנים לחולי מ.ג. בהיותם מבוססים על חיידקים מתים או בלתי רעילים: טטנוס, כולרה, דיפטריה, שעלת, דבר, דלקת קרום המוח, כלבת ודלקת ריאות, חיסון כנגד שפעת מומלץ ביותר.

**בכל מקרה הרופא הוא שיקבע את חומרת הפגיעה או החולשה של המנגנון החיסוני ואת יכולת החולה לקבל חיסון זה או אחר.**

## **כיצד להימנע משפעת ומהצטננות ?**

חולי מיאסטניה חייבים להימנע ככל האפשר משפעת ומהצטננות, משלוש סיבות:

1. כל מחלה, יכולה לגרום להרעה זמנית של תופעות המיאסטניה.
2. חולי מיאסטניה עם בעיות של נשימה או בליעה, נוטים ילפתח דלקת ריאות כסיבוך מדלקות של מערכת הנשימה.
3. אצל חולי מיאסטניה המטופלים בפרדניזון או באימורן, המערכת החיסונית חלשה יותר כנגד כל סוג של דלקת.

חולי מיאסטניה גרביס נוטים להידבקות במחלות נגיפיות, ולכן חולים אלה סובלים יותר מאדם בעל מערכת חיסונית תקינה. כתוצאה מכך על החולים להיזהר יותר מהדבקות בשפעת או בהצטננות. אנו מדגישים: זהירות סבירה. אל תיפול למלכודת של להיות מודאג עד כדי שלא תהנה מהחיים. מצא שביל ביניים בין חוסר זהירות לבין דאגה טורדנית משתקת.

ראשית לכול, התייעץ עם הרופא שלך על הכדאיות של חיסון נגד שפעת ודלקת-ריאות. אם הרופא ממליץ בחיוב, עליך לשים לב לנתון הבא: הזמן המתאים לחיסון הוא חשוב! בחיסון מוקדם מדי, ההגנה לא תספיק לכל עונת השפעת. בחיסון מאוחר מדי, לא תהיה מחוסן בזמן. החיסון יגן עליך מפני סוגי שפעת מסוימים, הצפויים בעונה. לסוגים אחרים אתה עלול להיות פגיע.

החיסון נגד דלקת-ריאות לא יגן עליך מפני כל סוגי הדלקות - רק כנגד סוגי חיידקים מסוימים - כך שאין בו ביטחון מלא. ההערכה כיום הינה שחיסון נגד דלקת-ריאות מאפשר חיסון לטווח של 5 שנים, פרט למצבים מיוחדים.

### **כללי המנעות מנגיפים**

דאג שבני המשפחה וחברים ידעו שהידבקות כזו מסוכנת לבריאותך. אם הם חולים עליהם להימנע מלחשוף אותך. (הצטננות יכולה להיות מדבקת 24- שעות שלפני הופעת הסימפטומים ועד 5 ימים אחריה).

המנע מקירבה ומגע עם אנשים החולים בשפעת או בהצטננות. טלפן לפני שאתה מבקר אצלם כדי לדעת אם הם נגועים. בזמן שבאזור מגוריך יש עליה בהצטננויות או שפעת, גובר הסיכון שלך לחשיפה. בזמן זה המנע ככל האפשר מפגישות ציבוריות ומלשבת על יד אדם שברור כי הוא חולה, באוטובוס, רכבת או מטוס.

חשוב לרחוץ את הידים ביסודיות ולעיתים קרובות. ניגוב במטלית לחה, רק מזיז את הנגיפים למקום אחר. המנע מלשפשף את עיניך או לנגוע בריר של האף או הפה. נגיעה בידיות דלת, עפרונות או חפצים אחרים שנגעו בהם חולים עלולה להעביר וירוסים אל ידיך. אורגניזמים האלה לעיתים קרובות חודרים לגופך כאשר הם באים במגע ברקמות הלחות שבעיניים, באף או בפה.

בקש מקרוביך החולים בדלקת כלי הנשימה, להשתמש במחטות חד-פעמיות ולזרוק אותן לאחר השימוש. שימוש חוזר במחטות מפיץ את הוירוסים לידיים או לביגוד, שם הם יכולים להכות ל"טרמפ" חדש.

שים לב: ילדים הם לרוב נושאי וירוסים כיוון שהם צעירים מדי מכדי לבנות מערכת חיסונית על מנת למנוע התפשטות של דלקות. אין הכוונה שתרחיק את ילדיך אם הם חולים. המנע רק מלנשק אותם והקפד לרחוץ ידיים, הרחק ידיים וחפצים מאזורים לחים בגוף.

חימום הבית מייבש את האויר, וכך נחלשת ההגנה שנותן לנו הקרום הרירי נגד חדירת חיידקים ווירוסים לדרכי הנשימה. לכן נסה להגביר את הלחות והאיוורור בבית בתקופה זו.

## **צרו עצות לנוסע ולמטייל.**

1. יש לדאוג למלאי מספיק של תרופות ולהחזיקם בכמה מקומות בהישג יד. תמיד יש לדאוג לגיבוי של מלאי מספיק של תרופות ללא תלות בבתי מרקחת מקומיים.
2. יש לדאוג להכנת הגוף לטיול או לנסיעה, בכך שננוח היטב במשך כמה ימים לפני הנסיעה, ובמיוחד בלילה שלפני הנסיעה/טיול.
3. כל אחד מכיר ויודע את מגבלותיו ואת יכולתו במאמץ גופני, ובהתאם לכך עליו להתאים את קושי הטיול או הנסיעה, ואת זמני המנוחה ומשכה.
4. יש להמשיך לקחת את התרופות כסדרן, אפילו אם מדובר בשינוי זמן ושעון.
5. יש להתייעץ תמיד עם הרופא לפני כל נסיעה וטיול.
6. יש להשתמש ולענוד תג זיהוי או לשים פתק בארנק המעיד כי הינך חולה מ"ג.
7. יש לאכול ולשתות בהפסקות סבירות ואין להזניח את נושא הדיאטה.
8. יש לוודא כי יש לך ביטוח רפואי בר תוקף וכי יש שרותי רפואה סדירים כמו בתי חולים, באזור הנסיעה. אין לנסוע למקומות בהם אין שירות רפואי בהישג יד.
9. יש לקחת עמכם חומר רפואי בסיסי המציג את המ.ג. ואת תופעותיה.
10. לנזקקים לכך - יש לדאוג למיכל חמצן רזרבי.
11. יש לנעול נעליים נוחות ובגדים הולמים.
12. במהלך הטיול יש לנסות לנמנם ולהרדם ככל האפשר.
13. יש להמנע ככל האפשר מסחיבת תיקים, מזוודות וכו', ולהעזר בסבלים או בבני משפחה.
14. יש להמנע מלקחת משקל מיותר.
15. יש להתאים את הפעילות למידת הכוח ולא להעמיס על הגוף הוצאת אנרגיה מיותרת.
16. לפני כל מאמץ צפוי כמו טיפוס או הליכה ארוכה - יש לקחת מסטינון, לפחות 2-3 שעות מראש.
17. לנוהגים: יש לנהוג במשך היום ולא בערבים ובלילה. יש לעצור למנוחה בזמן הנהיגה לעתים קרובות.
18. יש לתכנן את ההגעה לשדה התעופה מספיק זמן לפני ההמראה כדי לא להקלע ללחץ של זמן ומאמץ גופני.
19. אין להסס לבקש עזרה בעת הצורך.
20. יש להמנע ככל האפשר מנטילת תרופות משככות כאבים או מרגיעות.

## **יחסי רופא-חולה.**

כלל ראשון - עליך לשתף פעולה עם הרופא במידה מירבית. עליך לעדכן אותו במירב הפרטים הרפואיים בצורה המדוייקת והברורה ביותר. אין כל תועלת בכך שתשאר פסיבי ואדיש כאשר הרופא שואל אותך שאלות לביור פרטים. עליך לראות את הרופא כשותף שלך!!

כלל שני - למד כיצד לשאול את הרופא שאלות רפואיות וכיצד לענות לשאלותיו. אם אינך מסכים עימו אמור זאת! עליך להיות מוכן ומסוגל לתת לרופא את המידע הבא:

1. שמות כל התרופות שהינך נוטל.
2. מידת החוזק שלהן (כמה מ"ג?)
3. מינון ותדירות השימוש בהן: אחת ליום, פעמיים ביום וכו'.
4. חיסונים שקיבלת.
5. ניתוחים ושאר פעולות כירורגיות שעברת.
6. הערכות רפואיות קודמות של מצבך, בעיות בריאות, תופעות שהינך סובל מהן וכיצד הינך מטפל בהן.

כלל שלישי - עליך לשוחח עם הרופא בבהירות ובהחלטיות. התיאור שהינך נותן הוא למעשה האבחון (דיאגנוזה) הראשון! הוא משמש בסיס לביצוע פעולות נוספות כמו בדיקות מעבדה, צילומי רנטגן, CT או MRI וכו'. זכור - האבחון הוא מדויק יותר ככל שהתאור שלך הוא מפורט ומדויק יותר! תיאור טוב ומדויק הניתן על ידך, מפחית את הסיכון של איבחון לקוי או חלקי, מונע בדיקות מיותרות (ולעיתים אף מכאיבות) ואפילו ניתוחים מיותרים! עליך להתכונן מראש לשיחתך עם הרופא. כדאי מאוד להכין רשימה בכתב מראש לפני הביקור אצל הרופא. רובנו מתרגשים במידה זו או אחרת בעת ביקורנו אצל הרופא, ועלולים לשכוח מידע חשוב. אם יש לך מספר בעיות - ציין את כולן. תניח לרופא להחליט על סדר החשיבות שלהן. אם מדובר בתופעה לא חשובה או לא מסוכנת-הוא יאמר לך זאת ואל תחליט על כך בעצמך. היה גלוי, ברור ופתוח עם הרופא.

כלל רביעי - השתדל להיות רגוע ושקט בעת הביקור אצל הרופא, והעיקר - להיות אמיתי. אם תנסה להסתיר כאב או בעיה מסויימת, הרופא עלול שלא להבחין בכך או לא להכיר מספיק את העוצמה. מאידך - אל תגזים! אל תכנס לפניקה. זה עלול להשפיע על שיפוטו של הרופא ואתה עלול להקלע לסדרת בדיקות מיותרות ובלתי נוחות. הייה אמיתי וכן!.

כלל חמישי - סגל לעצמך עמדה חיובית כלפי הרופא. חלק מהחולים מגלים עמדה עוינת ושליילית כלפי הרופא, במיוחד כאשר הרופא אינו מסכים עימם או מסרב למלא בקשות לא ריאליות. תגובה עוינת מצידך עלולה לעורר כעס אצל הרופא ולפגוע בכושר השיפוט והאבחון שלו.

כלל שישי - אל תגלה גסות רוח. אם הינך חושב שהטיפול והיחס שקיבלת מהרופא אינו הולם - אמור לו זאת בנימוס אך בפסקנות, לא בתוקפנות ובגסות רוח. היה דיפלומטי בתגובתיך. הבהר לו כי מטרתך לפתור בעיות, ולא ליצור בעיות ואתה מוכן לסייע לו. הקפד לומר את תלונותיך בסוף הביקור ולא באמצעיתו. התאפק במידת האפשר. הדבר יאפשר לרופא להתרכז לחלוטין בבעיותיך הרפואיות, ללא צורך להתגונן.

כלל שביעי - לעולם אל תהסס להביע את הוקרתך והערכתך לרופא. גם רופאים חפצים לקבל מחמאות ודיעה טובה על עבודתם, וכי יש פרי למאמציהם. אל תהסס להודות ולשבח את הרופא כשהדבר מגיע לו.

כלל שמיני - לעולם אל תהסס לשאול שוב ושוב אם משהו אינו מובן לך - מינון התרופות, מהות הטיפול, מהות הבדיקה, משך הטיפול וכו'. עליך להיות בטוח כי הבנת הכל כשורה.

כלל תשיעי - כאשר פנית לרופא אחר ביוזמתך, אם לצורך התייעצות נוספת (דעה שניה) ואם בנושא אחר או בבעיה אחרת, שיש להם השלכה על מצבך בתחום בו הרופא שלך מטפל בך - עליך לעדכן אותו במהירות, ולהעביר לו את מלוא המידע. הוא חייב לדעת את מקסימום הפרטים והנתונים כדי לשקול את הטיפול המוצע לך (למשל סתירות וניגודים בין תרופות, בדיקה קשה שעלולה להחמיר את מצבך וכו') אם תעדכן אותו הוא ידע להעריך זאת.

כלל עשירי - אם מגיע אליך מידע רפואי עדכני אודות מחלתך, ביוזמתך או במקרה - אל תהסס להעבירו לרופא שלך. אל תחשוש שמא הוא יחשוב שהינך מנסה ללמד אותו ומתערב בתחום לא לך. להיפך - הוא יעריך זאת ויודה לך מאוד.

ולסיכום - החשוב מכל הוא לקיים מערכת יחסים הגונה, פתוחה, גלויה ואמיתית עם הרופא. רק כך תוכל להיות בטוח שהינך מקבל את הטיפול וההתייחסות הטובים ביותר.

## צורך עצות לחולה המתאשפז.

אשפוז בנתי חולים בעת החמרה או התקף של מ.ג. הוא לעתים ענין של שגרה לחולים רבים, כמו לקחת תרופות או המנעות ממאמץ יתר, אשפוז בבית חולים אינו נעים ואף מדכא, אך עם העצות הבאות נוכל להתמודד עמו ביתר קלות. בל נשכח, כי המחלה היא מורכבת ולא לכל צוות רפואי יש ניסיון עם המיאסטניה ובעייתיה.

1. אל תשכחו כי אתם הם המומחים ובעלי הידע העיקריים על מצבכם, על חולשותיכם ועל צרכיכם המיוחדים, וכך גם יראו אתכם אנשי הצוות הרפואי.
2. יש להודיע תמיד לכל אנשי הסגל הרפואי (רופא, אחות, פיזיותרפיסט וכו') בכל מחלקה בה תתאשפזו כי הינכם חולי מיאסטניה.
3. יש להביא תמיד את כל החומר הרפואי שיש ברשותכם על המחלה.
4. אם האשפוז אינו במחלקה נוירולוגית, יש להודיע מיד לנוירולוג שלכם ולרופא המשפחה על האשפוז.
5. יש להביא עמכם מלאי מספיק של תרופות.
6. אם יש צורך ברופא מרדים לקראת ניתוח מתוכנן או דחוף, יש לדרוש רופא בעל ניסיון בהרדמת חולי מיאסטניה גרביס. אם אין רופא בעל ניסיון - יש לדאוג להביאו מבית חולים אחר. זהו נושא חיוני ביותר!
7. במידה והאשפוז נעשה בבית חולים שאינו מוכר לכם - דאגו תמיד שהרופאים הנוירולוגים בבית חולים זה ידעו על קיומכם.
8. אם האשפוז מתוכנן, דאגו תמיד להגיע לבית החולים במצב בריאות אופטימלי.
9. בעת אשפוז מתוכנן, ביום הקבלה, יש לדאוג לעדכון הנוירולוגים בבית החולים על הגעתכם ולתת חומר רפואי רלבנטי לאחיות ולסגל המחלקה בהם אתם מאושפזים.
10. יש להזהר ככל שניתן מהדבקות וזיהומים עקב חולשת המנגנון החיסוני. אם ניתן יש לבקש להתאשפז בחדר נפרד פרטי, או עם מספר חולים מינימלי.
11. אל תפסיקו ל"נדנד" לסגל הרפואי על מחלתכם ולוודא כי כולם עירניים לכך, ולוודא כי התייעצו עם הנוירולוגים. בדקו אם הם מנוסים בטיפול בחולי מ"ג. ויודעים על המחלה.
12. יש להשתדל לשמור ככל האפשר על אורח חיים סדיר ונורמלי כמקובל.

## דע את זכויותיך

מכיוון שאין כללים ונהלים ברורים המיוחדים לחולי מיאסטניה גרביס, אנו מציעים לכל החולים לבדוק ולהיות עירניים לגבי מספר זכויות שיתכן ומגיעות להם בהתאם למצבם הבריאותי.

זכויות אלה כוללות בין השאר:

פטור ממס הכנסה לבעלי נכות של 90% ומעלה.

פטור ממיסי הארנונה (תלוי ברשות העירונית).

גמלת נכות כללית.

גמלת ניידות.

תוי חניית רכב נכה.

תשלום עבור ביטוח בריאות ע"י המוסד לביטוח לאומי (לא לה שאינם עובדים ומקבלים קצבת נכות).

כל בקשה לקבלת הזכויות המפורטות לעיל ואחרות, תלויה בהגשת בקשה לסניף הביטוח הלאומי או רשויות אחרות במקום מגוריכם, בצרוף האישורים הרפואיים המבוקשים על ידם.

פירוט נוסף תוכלו למצוא ב"מדריך זכויות נכים ומוגבלים בישראל", בהוצאת המוסד לביטוח לאומי בירושלים, 1991.