Polskie Stowarzyszenie Chorych na Miastenię GRAVIS GIOCONDA

Warszawa, 07.12.2023 r.

INFORMACJA PRASOWA

Miastenia – choroba wciąż nieznana, nawet lekarzom

Jak wynika z raportu, opracowanego na podstawie badania ankietowego, pt.: „ZDROWOTNE I PSYCHOSPOŁECZNE ASPEKTY ŻYCIA OSÓB Z MIASTENIĄ", diagnoza miastenii stawiana jest najczęściej po długim poszukiwaniu przyczyny (57,3% respondentów). U wielu chorych, w pierwszej kolejności, podejrzewano choroby psychiczne, m.in.: depresję, nerwicę czy stany lękowe. Wpływ miastenii na codzienne funkcjonowanie pacjentów jest ogromny, mimo że stosowane leczenie pozwala u części pacjentów w znacznym stopniu kontrolować chorobę. Aż 80,4% respondentów wskazuje, że miastenia diametralnie zmieniła ich życie. Ponad 60% badanych, w związku z rozpoznaniem miastenii, musiała zrezygnować ze swoich pasji, a 2/3 z uprawiania sportu. Około 50% badanych ma stany depresyjne, a 44% badanych musiało zrezygnować z pracy w związku z chorobą. Wielu pacjentów (42,7%) przechodzi na rentę, 43,6% badanych stwierdziło, że z powodu choroby ma problemy finansowe. Aż 83,5% badanych obawia się o swoją przyszłość, a 81,7% boi się całkowitego uzależnienia od innych.

"Na miastenię można zachorować w każdym wieku, od wczesnego dzieciństwa po późną starość. Jeśli pierwsze objawy rozwijają się przed 50 r.ż., mówimy o tzw. miastenii o wczesnym początku, z przewagą zachorowań wśród kobiet. Na miastenię o późnym początku częściej zapadają mężczyźni. U ok. 30-50% chorych na miastenię udaje się osiągnąć remisję definiowaną jako stan „bez objawów, bez leków". Oznacza to, że dla pozostałych 50% miastenia staje się chorobą na całe życie" - mówi prof. dr hab. n. med. Anna Kostera-Pruszczyk, Kierownik Kliniki Neurologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Europejska Sieć Referencyjna ERN EURO NMD.

„Miastenię należy podejrzewać u pacjentów z męczliwością mięśni, u których występuje zmienność nasilenia objawów w czasie. Zmienność ta może występować na przestrzeni godzin, dni, tygodni lub nawet lat. Charakterystyczne dla miastenii jest osłabienie siły poszczególnych grup mięśniowych pod wpływem wysiłku, które zmniejsza się lub ustępuje po odpoczynku. U większości chorych diagnozę miastenii można potwierdzić za pomocą testów serologicznych na obecność swoistych dla tej choroby przeciwciał (najczęściej są to przeciwciała anty-AChR)" - wyjaśnia prof. dr hab. n. med. Agnieszka Słowik, konsultant krajowa w dziedzinie neurologii.[1]

Późne rozpoznanie miastenii wynika m. in. z niewystarczającej świadomości i wiedzy, zarówno wśród lekarzy POZ, jak i lekarzy specjalistów. Tymczasem, aż u 70% pacjentów, jednym z objawów w pierwszym etapie choroby, są opadające powieki. Dość charakterystycznym objawem choroby jest także, znany niemal wszystkim, tzw. uśmiech Giocondy, jeden z najpiękniejszych i najbardziej tajemniczych uśmiechów kobiecych z obrazu Mona Lisa autorstwa Leonardo da Vinci. U pacjentów z miastenią jest to uśmiech poprzeczny, bez unoszenia kącików ust, wynikający z osłabienia mięśni twarzy.

Raport wskazuje, że wskutek miastenii najczęściej doszło u badanych osób do osłabienia mięśni kończyn górnych (81,3%) oraz osłabienia mięśni powiek i mięśni okołogałkowych (78,5%); w przypadku niemalże wszystkich badanych doszło do osłabienia kilku grup mięśni, a w trzech przypadkach na dziesięć doszło do osłabienia wszystkich grup mięśni. Na podkreślenie zasługuje fakt, że osiem na dziesięć ankietowanych osób (81,2%), choruje również na jakąś chorobę współistniejącą z miastenią. Najczęściej wskazywanymi chorobami były: cukrzyca, nadciśnienie, choroba Hashimoto i niedoczynność tarczycy.

[1] *Wypowiedź padła podczas konferencji poświęconej poprawie sytuacji osób chorujących na miastenię w Polsce, która odbyła się 8 maja 2023 r. w Warszawie*

„Miastenia rzekomoporaźna ciężka (miastenia gravis) to choroba należąca do grupy schorzeń rzadkich o istotnym wpływie na jakość życia, ale która może również stanowić bezpośrednie zagrożenie życia. W chwili obecnej dokonuje się wielki postęp w zakresie rozumienia patogenezy tej choroby, ale przede wszystkim we wprowadzaniu nowych terapii, które mogą uratować pacjentów. Konieczne jest szczegółowe poznanie różnych czynników warunkujących przebieg choroby, ale również poprawa dostępu do opieki neurologicznej w naszym kraju, aby lepiej reagować na potrzeby pacjentów" – komentuje wyniki raportu prof. dr hab. n. med. Konrad Rejdak, Katedra i Klinika Neurologii; Uniwersytet Medyczny w Lublinie, Prezes Polskiego Towarzystwa Neurologicznego. „Aktualnie dostępne opcje terapeutyczne wiążą się z licznymi działaniami niepożądanymi, co znacząco zaburza jakość życia i funkcjonowanie pacjentów. Przekłada się to na wysoki odsetek zaburzeń lękowych oraz poczucia zagrożenia w związku z chorobą" – dodaje prof. Rejdak.

Raport pokazuje, że u ponad połowy chorych terapia, którą aktualnie stosują, nie spełnia ich oczekiwań. „W Polsce w leczeniu miastenii stosuje się leki objawowe i immunosupresyjne. Aktualnie w wielu ośrodkach, w Polsce i na świecie, są prowadzone badania kliniczne z zastosowaniem cząsteczek działających na patomechanizm miastenii. Są już dostępne wyniki niektórych badań pokazujące skuteczność i bezpieczeństwo takiego leczenia. Mam nadzieję, że wkrótce można je będzie zaproponować również chorym w Polsce i staną się one standardem leczenia miastenii" – mówi dr n. med. Agnieszka Kułaga, Oddział Neurologiczny z Pododdziałem Udarowym i Pododdziałem Rehabilitacji Neurologicznej, Krakowski Szpital Specjalistyczny im. Jana Pawła II.

„Znaczącą przewagę w terapii chorych mają obecnie leki cholinergiczne, ale jak pokazuje raport, aż w 47% przypadków dodatkowo stosowana jest sterydoterapia, która ma bardzo dotkliwe i stale utrzymujące się skutki uboczne, mające wpływ na samoakceptację chorych, ich stan psychiczny, jak również zdrowie fizyczne i codzienne funkcjonowanie w rodzinie i społeczeństwie. Chociaż leczenie sterydami w większości przypadków jest dość skuteczne, to nadal jest ono tylko leczeniem objawowym, dlatego z ogromną nadzieją czekamy na innowacyjne, bardziej celowane terapie, które pozwolą nie tylko leczyć przyczynę choroby, ale także umożliwią indywidualizację terapii. Jest to o tyle ważne, że miastenia u każdego pacjenta przebiega inaczej, stąd konieczność dostosowania leczenia do konkretnego pacjenta." - mówi Renata Machaczek, Przedstawicielka Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Miastenię Gravis "Gioconda".

„Miastenia, jako choroba o zróżnicowanym i nieprzewidywalnym przebiegu, przy jednocześnie niskiej świadomości społecznej na jej temat oraz braku leczenia przyczynowego i niedostatecznym wsparciu systemowym, wpływa bardzo niekorzystnie na jakość życia pacjentów w Polsce. Dlatego też istnieje ogromna potrzeba szerokiej edukacji społecznej w obszarze miastenii oraz wprowadzania kompleksowych zmian istotnych z punktu widzenia opieki i leczenia, jak też rozwiązań systemowych w zakresie różnych form wsparcia chorych, co w konsekwencji może przełożyć się na poprawę jakości i warunków życia osób cierpiących na miastenię w Polsce" - dodaje Renata Machaczek.

„Dane, których dostarczył nam raport „ZDROWOTNE I PSYCHOSPOŁECZNE ASPEKTY ŻYCIA OSÓB Z MIASTENIĄ" omawiający wyniki badań pacjentek i pacjentów z miastenią, są niezwykle ważne na kilku poziomach poznawczych. Po pierwsze, są ważne dla pacjentów, którzy w tak dużej, wyjątkowej dla Polski i świata skali, podzielili się wiedzą, postawami i praktykami związanymi z przebiegiem choroby oraz refleksjami z zakresu psychospołecznych aspektów funkcjonowania na co dzień, jako osoby z miastenią. Po drugie, to bardzo wartościowy materiał dla lekarek i lekarzy wielu specjalizacji, sprawujących opiekę nad pacjentkami i pacjentami z miastenią, który pozwoli im dostrzec te problemy, z którymi pacjentki i pacjenci mierzą się najczęściej, co pozwoli na ich wspólną, lepszą współpracę w ramach opieki medycznej i usprawnienie procesu leczenie.

Po trzecie, to ważny dokument dla decydentów systemu opieki zdrowotnej, ponieważ dane z raportu wyraźnie wskazują, jak ważne jest w leczeniu pacjentek i pacjentów z miastenią zapewnienie im opieki psychiatrycznej i psychoterapeutycznej. Po czwarte, to bardzo cenne dane dla rozwoju nauki w ramach rozwoju interdyscyplinarnych badań socjomedycznych" – podsumowuje autor raportu prof. ucz. dr n. hum. Tomasz Sobierajski, Kierownik Ośrodka Badań Socjomedycznych Instytut Stosowanych Nauk Społecznych Uniwersytet Warszawski.

Miastenia to choroba autoimmunologiczna. Wciąż nie wiadomo, dlaczego organizm wytwarza przeciwciała działające przeciw jego własnym receptorom acetylocholinowym, ale główną rolę w wytwarzaniu tych przeciwciał, odgrywa gruczoł grasicy położony w klatce piersiowej, który u osoby dorosłej zanika. Jednak u blisko 60% chorych na miastenię mówimy o przetrwałej grasicy, zaś u 15% chorych może rozwinąć się nowotwór grasicy zwany grasiczakiem. Miastenia dotyka najczęściej kobiety w drugiej i trzeciej dekadzie życia oraz mężczyzn po 60-tce. Choruje na nią ok. 9 tys. osób w Polsce.[2] Pierwsza kliniczna wzmianka opisująca pacjentkę, która chorowała na miastenię została odnotowana w pracy Thomasa Willisa w drugiej połowie XVII wieku. Niemniej, dopiero pod koniec XIX wieku miastenia została dobrze zdefiniowana i opisana przez europejskich klinicystów.

Raport powstał w ramach kampanii edukacyjnej pt.: „Otwórz oczy na miastenię – rzadką chorobę nerwowo-mięśniową", której partnerem jest firma UCB Pharma/Vedim. Organizatorem kampanii jest Polskie Stowarzyszenie Chorych na Miastenię Gravis „Gioconda". Partnerami kampanii są również: Krajowe Forum na rzecz Terapii Chorób Rzadkich – ORPHAN oraz Polskie Towarzystwo Chorób Nerwowo-Mięśniowych.

Badanie zostało zrealizowane na przełomie listopada i grudnia 2022 roku przy wykorzystaniu metody ilościowej i techniki CAWI (Computer Assisted Web Interviewing). W badaniu wzięło udział 321 dorosłych osób z miastenią. Znakomitą większość stanowiły kobiety (89,7%), co dziesiąty respondent był mężczyzną (10,3%). Najliczniejszą grupę badanych stanowiły osoby między 41. a 50. rokiem życia (31,2%). Co czwarta badana osoba (27,1%) miała między 31 a 40 lat, co piąta (20,2%) między 51 a 60 lat, co ósma (12,1%) między 18 a 30 lat, a co jedenasta (9,3%) 61 lat i więcej.

Konferencja pod patronatem Konsultant krajowe ds. neurologii, prof. Agnieszki Słowik oraz Polskiego Towarzystwa Neurologicznego.

PARTNERZY STRATEGICZNI KONFERENCJI

PARTNER KONFERENCJI

Więcej informacji:

Ewa Godlewska, KnowPR, tel.: 720 871 777; ewa.godlewska@knowpr.pl

---

[2] *Myasthenia gravis—treatment and severity in nationwide cohort. Ewa Sobieszczuk, Łukasz Napiórkowski, Piotr Szczudlik, Anna Kostera-Pruszczyk.*