



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ

Σ Π Α Ν Ι Ω Ν
Π Α Θ Η Σ Ε Ω Ν & Ο Ρ Φ Α Ν Ω Ν
Φ Α Ρ Μ Α Κ Ω Ν

Μυασθενικό σύνδρομο Lambert - Eaton (LEMS)

ΕΡΩΤΗΜΑΤΟΛΟΓΙΟ

- 1 Έχετε ασθενή με κεντρομελική αδυναμία των άκρων (ιδίως των κάτω) και εύκολη κόπωση, με τενόντια αντανάκλαστικά ελαττωμένα ή απόντα, τα οποία βελτιώνονται μετά από βραχεία άσκηση;
Η πιθανότερη διάγνωση είναι μυασθενικό σύνδρομο.
- 2 Ο ασθενής σας παρουσιάζει κλινική εικόνα μυοπάθειας ή οσφυϊκής σπονδυλικής στένωσης και ξηροστομία ή/και στυτική δυσλειτουργία;
Έχετε αποκλείσει το LEMS;
- 3 Συχνά το LEMS παρουσιάζεται ως παρανεοπλασματική εκδήλωση του μικροκυτταρικού καρκίνου πνεύμονα (SCLC).
Έχετε ελέγξει τον ασθενή σας με SCLC που παρουσιάζει νευρολογική διαταραχή;
- 4 Μία θετική απάντηση της φαρμακολογικής δοκιμασίας με εδροφώνιο (Edrophonium chloride test) για βαρεία μυασθένεια (MG) έχει αναφερθεί και στο LEMS.
Έχετε αποκλείσει το σύνδρομο σε ασθενείς με θετική δοκιμασία;
- 5 Αντισώματα στον ορό έναντι P/Q-τύπου VGCC (Voltage-Gate Calcium Channels - παθογνωμονικά για LEMS) δεν ανευρίσκονται στην MG αλλά αντισώματα έναντι μυϊκών AChR (Achetylcholine Receptors) μπορούν να ανιχνευθούν σε μια μειοψηφία ασθενών με LEMS.
Ελέγξατε σε ασθενείς με θετικά αντισώματα έναντι υποδοχέων ακετυλοχολίνης και ύποπτη κλινική εικόνα, τα αντισώματα έναντι VGCC;
- 6 Κατά τη διάρκεια του ηλεκτρονευρογραφικού ελέγχου, παρατηρήσατε αύξηση του δυναμικού του CMAP (σύνθετου μυϊκού δυναμικού ενεργείας) μεγαλύτερης του 100%, μετά από βραχεία άσκηση ή κατά τη διάρκεια υψηλής συχνότητας επαναλαμβανόμενου ερεθισμού;
Το εύρημα αυτό είναι το πρωτεύον ηλεκτροδιαγνωστικό χαρακτηριστικό στο LEMS.
- 7 Η 3,4-Διαμινοπυριδίνη (DAP) (μόνη ή σε συνδυασμό με πυριδοστιγμίνη) επιφέρει βελτίωση στους περισσότερους ασθενείς με LEMS.
Έχετε προτείνει τις θεραπείες αυτές σε διαγνωσμένους με LEMS ασθενείς σας;

Εάν έχετε εμπειρία περιστατικού με Μυασθενικό Σύνδρομο Lambert - Eaton (LEMS) -διάγνωση, αντιμετώπιση ή υποψία-, παρακαλούμε όπως ενημερώσετε την Ε.Ε.Σ.Π.Ο.Φ. Μας ενδιαφέρει η καταγραφή: (α) της διάγνωσης, (β) του περιστατικού και (γ) των επιστημόνων με εμπειρία και ιδιαίτερη γνώση στις Σπάνιες Παθήσεις και η συνεργασία μαζί τους.

Το ερωτηματολόγιο έχει συνταχθεί από τον ιατρό κ. Σωτήρη Παπαγιαννόπουλο, Νευρολόγο (τηλ.: 2310903428, email: ubic2@otenet.gr)

Επικοινωνία:

Επιστημονική Εταιρεία Σπανίων Παθήσεων & Ορφανών Φαρμάκων

Κατεχάκη 36, 115 25 Ν. Ψυχικό, Τηλ.: 210 6516988, Fax: 210 6031594, www.eesprof.gr, info@eesprof.gr