

# Congenitaal Myasthenia Gravis

**Een spier / zenuwziekte**

HOOFDSTUK 1: SPIEREN

HOOFDSTUK 2: WAT ZIJN SPIEREN ?

HOOFDSTUK 3: HOE WERKT EEN SPIER ??

HOOFDSTUK 4: ZENUWEN

HOOFDSTUK 5: WAT IS CONGENITAAL MYASTHENIA GRAVIS ?

HOOFDSTUK 6: ACETYLCHOLINE

HOOFDSTUK 7: WAT GEBEURDE ER BIJ MIJN VADER ?

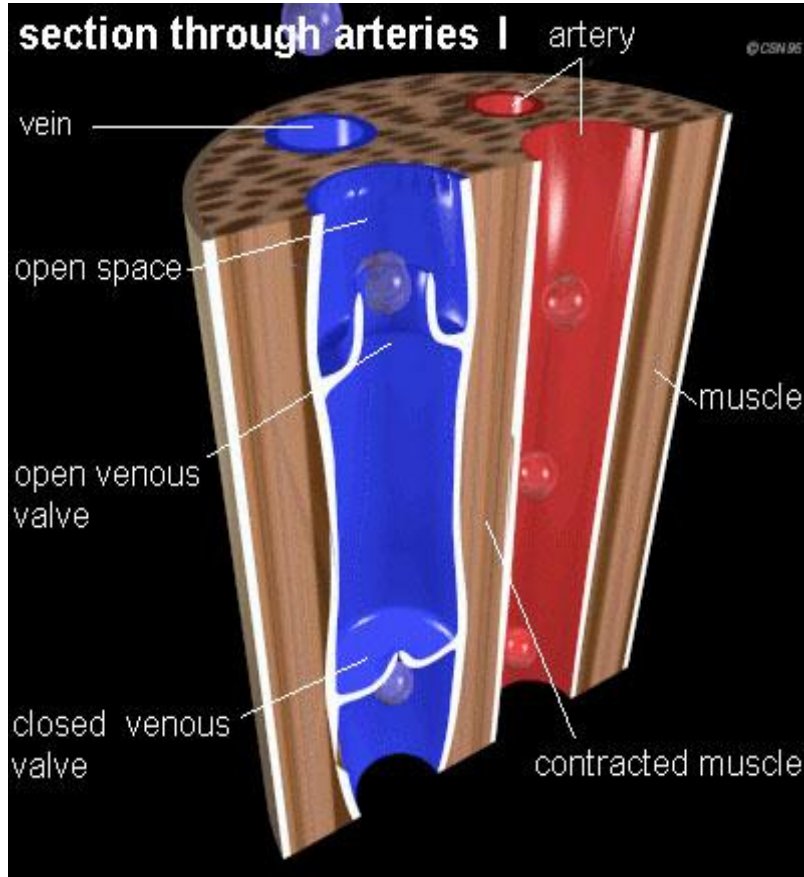
HOOFDSTUK 8: MEDICIJNEN

HOOFDSTUK 9: VRAGEN AAN DE KLAS

HOOFDSTUK 10: ZIJN ER NOG VRAGEN VAN DE KLAS?

# Einde spreekbeurt

# Spieleren



Overall in je lichaam zitten spieren. Pak je bovenarm maar eens vast en buig en strek deze arm. Wat voel je? Als alles goed is voel je dat je arm dikker wordt en weer dunner. De bobbel die je voelt is een spier.

# Wat zijn spieren?

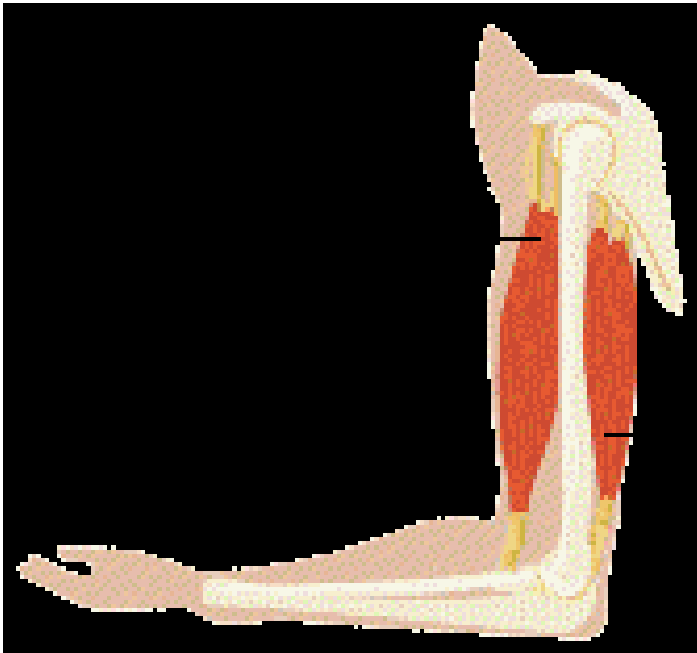
In je lichaam zitten ongeveer 600 spieren. Bij elke beweging die je maakt heb je spieren nodig. Deze spieren zitten vast aan je botten, hierdoor kunnen je lichaamsdelen bewegingen maken. In je lichaam zitten 3 verschillende soorten spieren: gladde spieren, skelet spieren en hartspieren.

Gladde spieren, zijn spieren die automatisch bewegen. Daar hoef je niet aan te denken. Deze spieren zorgen ervoor dat je ademt. Zelfs als je slaapt. Deze gladde spieren zitten in de wanden van veel organen.

Skeletspieren zijn de spieren die vast zitten aan je botten. Zij zorgen dat je kunt bewegen.

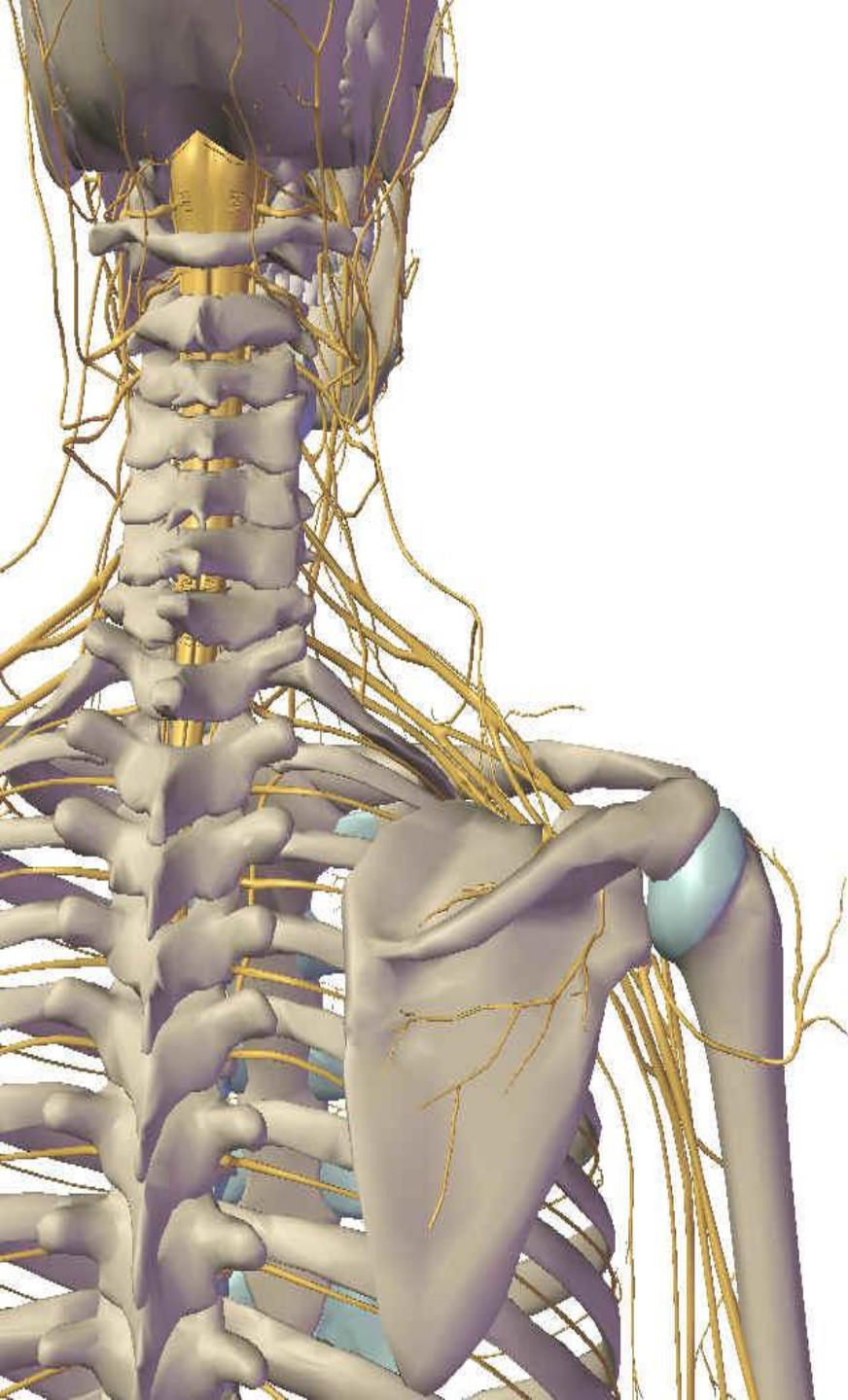
Hartspieren zitten alleen in je hart. Zij zijn constant aan het werk, want je hart moet natuurlijk altijd blijven kloppen, zelfs als je slaapt.

# Hoe werkt een spier ??



Kijk eens naar het plaatje hiernaast. Daar zie jij je arm. Om je arm te buigen en te strekken heb je 2 spieren nodig. Bijna alle spieren werken in paren.

Als je nu je arm wilt buigen, dan span je de linker spier aan en die trekt dan aan je botten. De rechter spier ontspant zich en wordt lang. Deze spier trekt niet meer aan het bot. En zo heb je je arm gebogen. Maar hoe krijg je hem nu weer recht? Nu spant de rechter spier zich en wordt dikker en kleiner. Deze spier trekt nu aan het bot. De linker spier gaat zich nu ontspannen en wordt langer en dunner. Zo strekt je arm zich. Op deze wijze werken ongeveer alle spieren in je lichaam.



# Zenuwen

Zenuwen zijn verantwoordelijk om de informatie door te geven vanuit de hersenen naar diverse spieren of andersom.

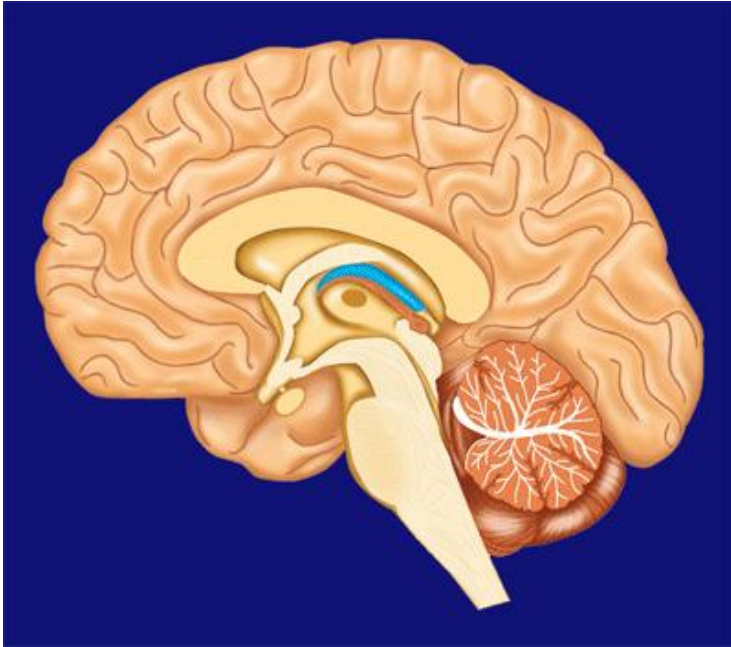
De zenuwen en de spieren werken dus samen.

(gele draadjes zijn de zenuwen)

# Wat is Congenitaal myasthenia Gravis:

Het belangrijkste van Congenitaal Myasthenia Gravis is spierzwakte die toeneemt in periodes van lichamelijke activiteit en afneemt gedurende periodes van rust. Spieren die zeer veel gebruikt worden zoals oogspieren, kauwspieren en spieren die gebruikt worden bij het slikken zijn het meest gevoelig en worden het snelst aangetast in hun functioneren (in hun doen wat ze moeten doen.) . Andere spieren die gebruikt worden voor het bewegen van ledematen, de nek evenals de spieren die de ademhaling controleren kunnen eveneens aangetast worden

# ACETYLCHOLINE

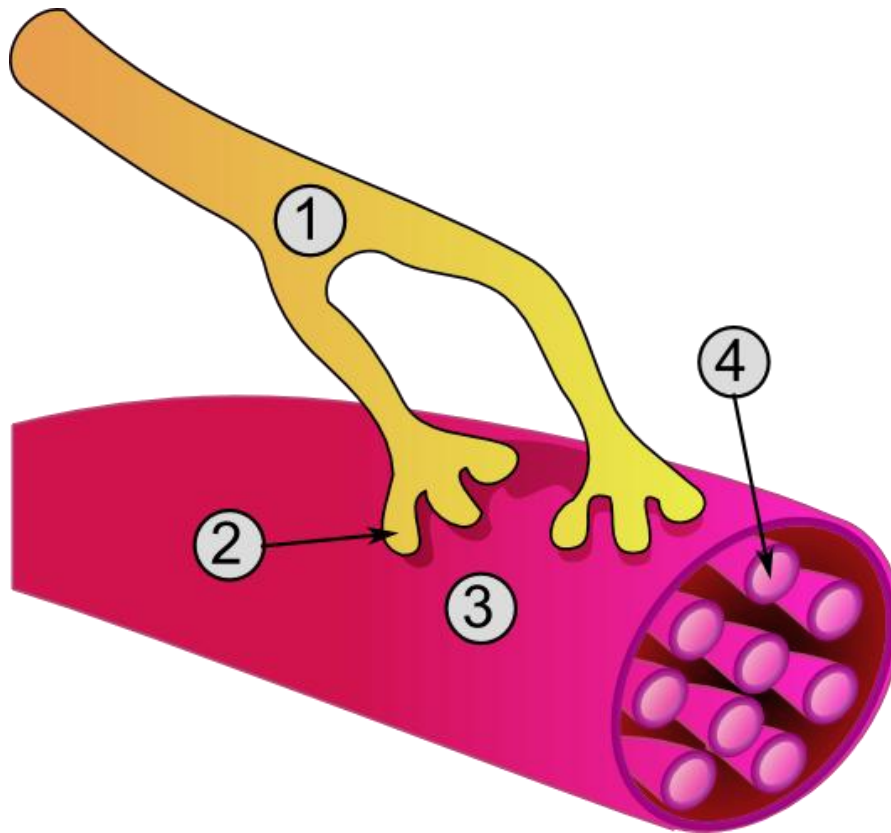


Om je spieren te kunnen bewegen, moeten ze een opdracht krijgen van de hersenen. Je hersenen zijn eigenlijk een soort computer die de spieren kan laten bewegen. De opdracht van uit de hersenen gaat als een stroompje naar de spier via de zenuw. Aan het eind van de zenuw, vlak bij de spier, wordt dan een stofje afgegeven dat acetylcholine heet. Acetylcholine zorgt ervoor dat de spier kan gaan bewegen. Bij congenitale myasthenia gravis is de spier ongevoeliger dan normaal voor acetylcholine, en reageert dus minder goed.

Mijn vader merkte dit als spierzwakte.



## Voorbeeld van een zenuw (geel) aangesloten op spier (rood)



Neuromuscular junction

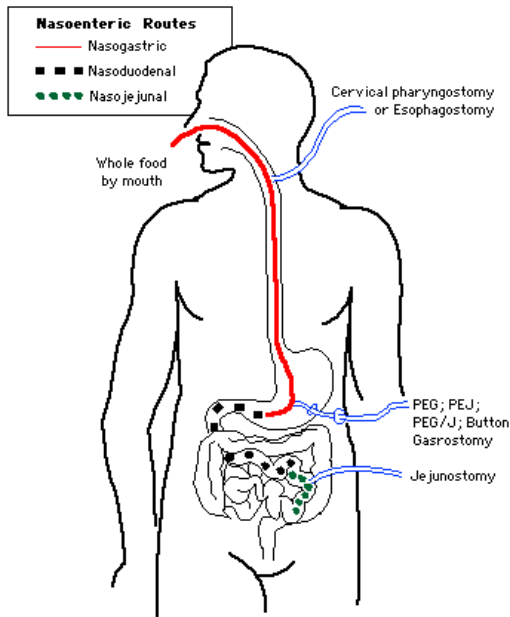
1 Axon (uitloper van een zenuwcel)

2 Synaptical junction (Synchronisatie functie)

3 Muscle fiber (spier vezel )

4 Myofibrils (lengte richting spier )

### Possible Routes for Feeding\*



\*Adapted from Gastroenterology 1995;108:1280.



## Wat gebeurde er bij mijn vader:

Vermoeidheid in zijn benen en heupen  
“dood” gevoel in zijn linkerbeen

Daardoor kwam hij in een rolstoel

Lopen ging niet meer zo goed.

Praten werd moeilijker, mijn vader was soms niet te verstaan.

Mijn vader lag de hele dag op bed in de woonkamer.

Er kwam elke dag een zuster om te helpen met wassen en aankleden.

Mijn vader werd naar het Universitair Medisch Centrum (UMC) in Utrecht gebracht .

Daar werd mijn vader dagelijks onderzocht.

Mijn vader kreeg moeite met ademhalen en slikken, eten ging niet meer.

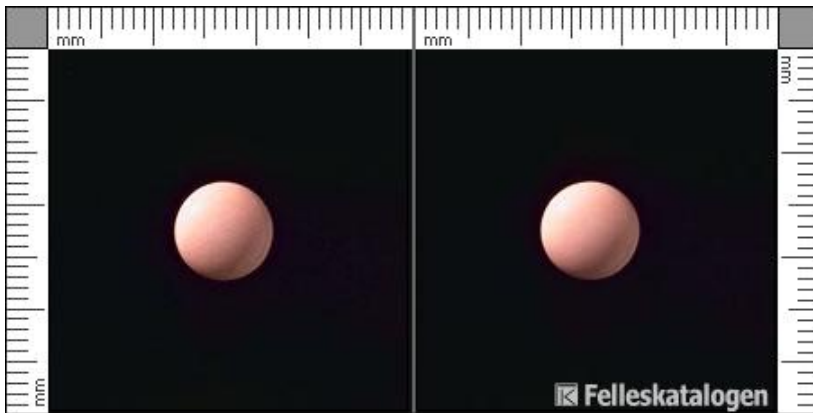
Hierdoor kreeg mijn vader Sondevoeding, deze voeding wordt met een slangetje door je neus gelijk naar je maag gepompt. (rode lijn in het plaatje)

# Medicijnen

Voor deze ziekte krijg je speciale medicijnen.

Mestinon, deze gebruikt mijn vader 4x per dag en Mestinon Retard 180miligram, deze is voor de nacht, omdat deze langer werkt.

Deze medicijnen zorgen ervoor dat de verbinding van de zenuw op de spier hersteld word.



## Vragen aan de klas:

1: hoeveel medicijnen neemt mijn vader per dag in?

2: wat betekend Congenitaal?

3: Hoe heten de medicijnen waarmee patiënten die (Congenitaal) Myasthenia gravis hebben worden behandeld.

Zijn er nog vragen van de klas?



Dit was mijn spreekbeurt.

Jullie mogen straks nog in de bus van mijn vader kijken.

De bus is aangepast met een lift en elektrisch verschuifbare bestuurdersstoel.

**Einde spreekbeurt**

**Congenitaal Myasthenia Gravis**

**Een spier / zenuwziekte**

**Dank voor jullie aandacht!**