

3-6 OCTOBER 2012, ANTALYA, TURKEY, Susesi Convention Center



EuSEM 2012

7th European Congress on Emergency Medicine

In association with 8th EPAT National Emergency Medicine Congress



Myasthenia Gravis Krizi



Dr Ayhan ÖZHASENEKLER

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

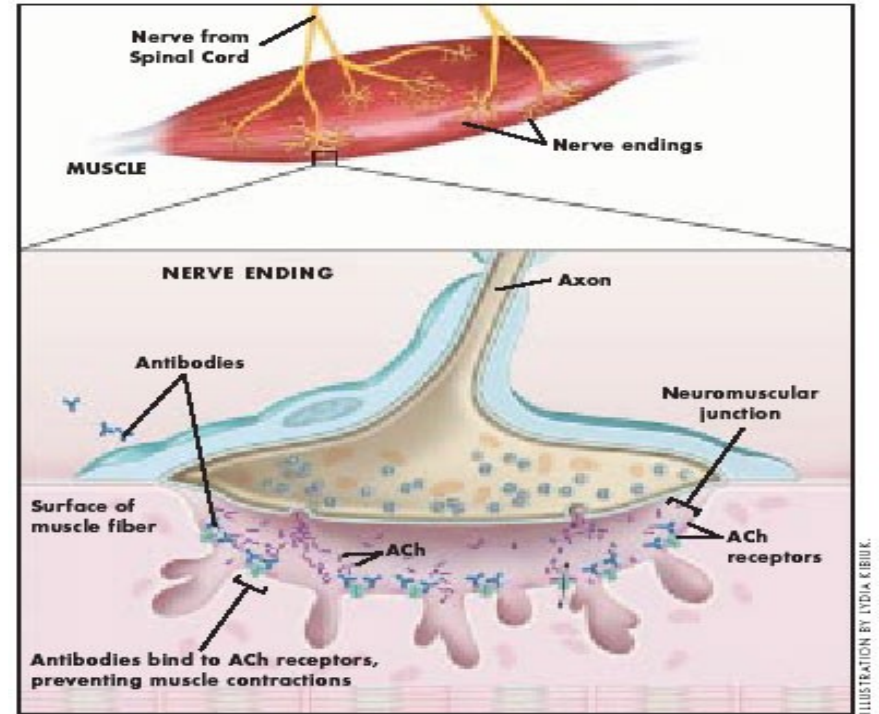
Acil Tıp AD

Sunu Planı

- Tanım
- Klinik bulgular
- Myastenik kriz
- Ayırıcı Tanı
- Tedavi

Tanım

Myasthenia Gravis;



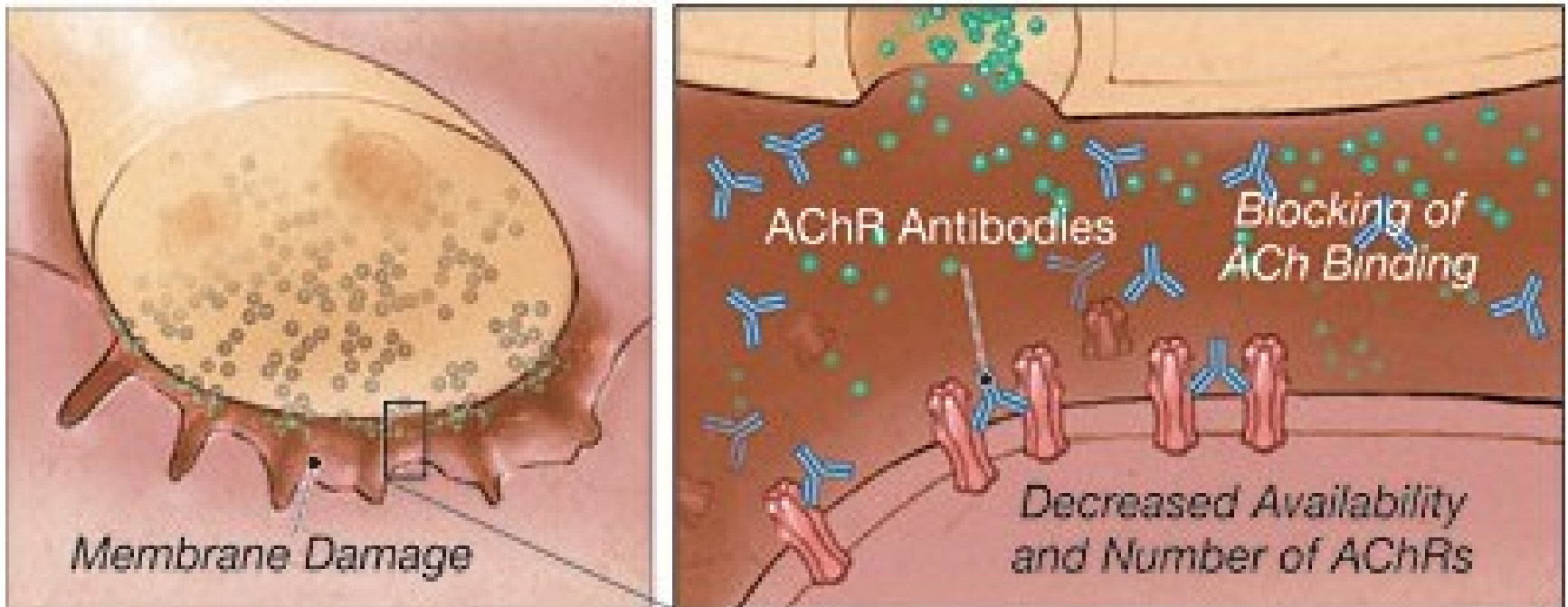
- Nöromüsküler kavşak bozukluğu...
- Antikora bağlı otoimmün bir hastalık...

- Asetil kolin (ACh)...

- Uyarı arttıkça salınan ACh miktarı↓
- Presinaptik zayıflama...
- Zaten AChR ↓

Myastenik
yorgunluk

Myasthenia Gravis



Epidemiyoloji

- 7500' de 1...
- Kadınlarda 20-30 yaşlar...
- Erkeklerde 50-60 yaşlar...
- ♀ / ♂ oranı 3/2...
- Timus hastalıkları %75 eşlik edebilir...
(*timoma, timus hiperplazisi...*)

Klinik Bulgular

- Güçsüzlük ve kaslarda yorulma...
- Arka arkaya kullanmakla yorgunluk...
- İstirahat veya uyku sonrası düzelme...



Klinik Bulgular

- Kranial kaslar;
dudak ve ekstraoküler kaslar...
- Diplopi ve pitoz sık...(oküler)
- Ekstremitte kasları %85...
proksimal ve asimetrik...(jeneralize)
- DTR' ler normal...
- Solunum kaslarının güçsüzlüğü...



MYASTENİK
KRİZ
?

Myastenik Kriz

- Tanı almış MG hastalarının %12-16' sında tanı aldıktan sonra 2-3 yıl içinde ...
- İlk tanı “kriz” de olabilir...

Myastenik Kriz

İlk değerlendirme;

- *MG tanısının doğrulanması*
- *Tetikleyicilerin araştırılması*
- *Yutmanın değerlendirilmesi, MV ihtiyacı*

Myastenik Kriz

MG tanısının doğrulanması

- ✓ Ayrıntılı fizik bakı...
- ✓ AChR antikoru (veya *MuSK*)... radioimmünassay
- ✓ Endrofonyum klorid (Tensilon)...2 mg + 8 mg İV
- ✓ Repetitif sinir stimülasyonu
- ✓ Tek lif elektromyografisi
- ✓ Kranial MRI

Myastenik Kriz

Tetikleyicilerin araştırılması

- ✓ Enfeksiyonlar %30-40
- ✓ Travma
- ✓ Cerrahi uygulamalar (*timektomi*)
- ✓ İlaçlar (*aminoglikozid, β bloker, steroidler, magnezyum...*)
- ✓ Tedavinin kesilmesi (*AChE inhibitörü*)
- ✓ Elektrolitler ($K^{\downarrow\uparrow}$, $Ca^{\downarrow}$, $Mg^{\uparrow}$)

Myastenik Kriz

Yutmanın değerlendirilmesi, MV ihtiyacı

Tablo 2: Mekanik ventilasyonun endikasyonları (Ulukaya S. Türk Nöroloji Dergisi Suppl-1 2006;12:104-109)
Solunumun merkezi regülasyonunun yetersizliği (apne, ataksik veya küme solunumu)
Hava yolunu korumada yetersizlik, aspirasyon-yoğun sekresyon
Olması muhtemel sinir-kas solunum yetersizliği (takipne, istirahatte dispne, yardımcı solunum kaslarının kullanılması, arada nefes almak için kesikli konuşma)
Solunum sayısı 35/dak üzerinde
Tidal volüm <5 ml/kg
Vital kapasite <15 ml/kg
Maksimum inspiratuar güç <15 cmH ₂ O
Kan gazı analizinde PaO ₂ <50 mmHg (oda havası soluma ile) PaCO ₂ >50 mmHg (metabolik alkaloz yokluğunda)=Hiperkapni PaO ₂ /FiO ₂ oranı <300 mmHg
Solunum yetmezliği acil hipoksi ve/veya hiperkapni olmadan önce beklenmelidir. Hızlı ilerleyen nöromusküler hastalıklarda entübasyon eşiği daha düşüktür.

Ayırıcı Tanı

- Elektrolit anormallikleri,
- Miyopatiler,
- Guillain-Barré sendromu,
- Botulismus,
- Organofosfor zehirlenmesi,

Ayırıcı Tanı

- Lambert-Eaton sendromu,
- Servikal omurilik ve beyin sapı kompresyonları
- AChE enzimi inhibitörlerinin aşırı alımı
(***kolinerjik kriz*** $\longrightarrow$ ***SLUDGE***)

Tablo 1: Myastenik ve kolinerjik kriz farklılıkları

	Myastenik Kriz	Kolinerjik kriz
Göz	Pupiller geniş ya da orta derecede geniş	Pupiller daralmış, uzağa bakışta akomodasyon sorunları
Solunum	Kas güçsüzlüğüne bağlı solunum güçsüzlüğü kas güçsüzlüğü	Bronkokonstriksiyon ve bronş salgısı artışına bağlı belirtiler,
Kalp	Taşikardi	Bradikardi
Batın	Dışkılamada zorlanma	Karında kramplar, ishal
Deri	Soluk ve soğuk	Hiperemik, sıcak
Tensilon testi	Pozitif	Negatif
Tedavi	Myastenik kriz tedavisi	İlaci kesilir. Atropin İ.V., aspirasyon veya gerekirse entübasyon

Tedavi

- Antikolinesteraz tedaviler (...*ostigmin*)
- Timektomi
- İmmunsupresyon; *glukokortikoidler, azatiopirin, mikofenolat mofetil, siklosporin*
- Plazmaferez ve IVIg

Myastenik kriz tedavisi

- Mutlak yoğun bakım...
- Solunum desteği... (*non / invaziv MV*)
- Enfeksiyonla mücadele...
- Sıvı- elektrolit dengesi...
- Pulmoner fizyoterapi
- **Plazmaferez ve IVIg**

Tedavi

Plazmaferaz

- 2 hf süresince 5 plazma değişimi
(her değişimde 3-4 lt)
- Anti-AChR antikorları kısmen *azalır...*
- Klinik düzelme sağlar...

Tedavi

IVIg

- 2 gr/kg 5 gün (400 mg/kg/gün)
- Tedavi sırasında veya 4-5 gün içinde başlayan ve aylarca süren düzelme...
- Ölçülebilen Anti-AChR antikor miktarında anlamlı *etkisi yok*...

Eve neler götürüyoruz ?



