

TANIM

- Nöromüsküler kavşağın post-sinaptik membrandaki AChR'e karşı oluşan antikorlar ile karakterize oto-immün bir hastalıktır.



- Prevelans 1-15/100.000
- Kadın/Erkek 3:2, kadında 2-3. dekatta ilk peak, ikinci peak erkekte 50-70 yaş.
- Acil serviste ilk tanı MG olgusu nadir görülür.
- Tekrarlayan ataklarla başvuru!..

Patofizyoloji



Nöromusküler kavşakta asetilkolin reseptörlerine (AChR) karşı oto-antikor direk etkisi

Mevcut reseptör sayısında azalma!

Geri kalan reseptörler için, oto-antikor **x** ACh savaşı

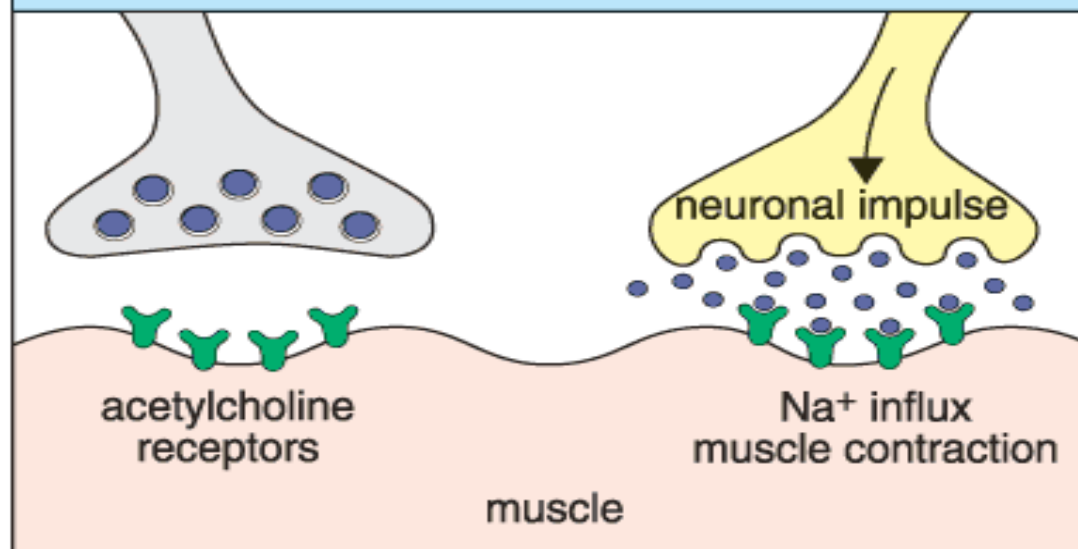
Ach uyarısına yetersiz cevap ve
kas lifi amplitüdünde düşme



Kas disfonksiyonu

Sonuç kas gücünde azalma

Normal events at the neuromuscular junction



Myasthenia gravis

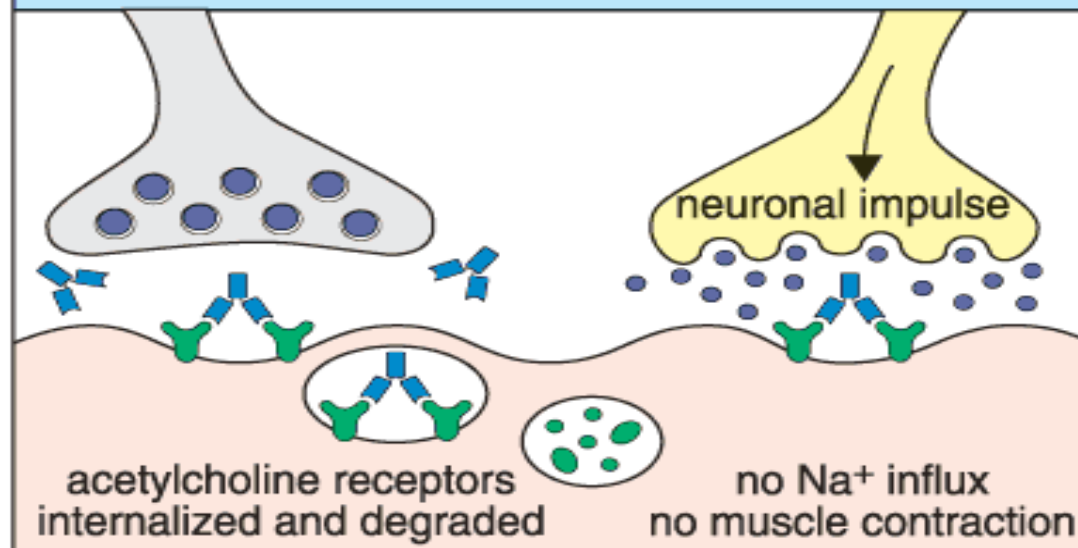


Fig 13.10 © 2001 Garland Science

Nöromusküler Kavşak



Normal nöromusküler kavşak modeli.
Sinir aksiyon potensiyelinin sinir terminaline ulaşması, asetilkolin salınımını artırır.



Solda normal nöromusküler kavşak ile birlikte sağda miyastenik nöromusküler kavşak



- Tüm hastalarda oto-immün etyoloji!..
- Timus bezi patolojileri (% 75)
 - Olguların % 70'inde timik displazi, %10-15'inde timoma görülür.



- Enfeksiyöz antijenler
 - Bakteriyel
 - HSV sonrası artan AChR antikor sayısında artış.

MG Klinik Özellikleri



- Oküler miyastenide sadece ekstra-oküler kaslar tutulur.
- Jeneralize miyastenili hastalar
 - oküler, fasiyal ↔ çift görme, göz kapağında düşme
 - çiğneme kasları ↔ çiğneme, yutma ve konuşma güçlükleri
 - orofaringeal ↔ ses kısıklığı
 - respiratuvar ↔ solunum sıkıntısı
 - ekstremitte kasları ↔ güçsüzlük şikayetleri ile başvurur.
- Oküler miyasteni % 10 jeneralize miyasteni % 90 oranında görülür.

Klinik Özellikler



- Büyük taklitçi!
- Ağır kas güçsüzlüğü, fakat normal duyu, refleks ve serebellar fonksiyonlar.
- ***Egzersizle ortaya çıkan, istirahatle düzelen kuvvet kaybı***
- % 60-70 ptoz ve ekstraoküler kas tutulumu ile başlar.

Tanı

- Anamnez
- Klinik
- Edrofonyum klorür testi
- AChR antikor pozitifliği
- EMG (ardışık uyarı)
- Tek lif EMG



Myastenik Kriz



- *Solunum yolunu korumak*
- *Entübasyona karar verme dönemi*
- MG tanılı hastalarda 2-3 yıl içinde % 12-16

- Emosyonel stres
- Fiziksel stres
- Enfeksiyonlar
- İlaçlar



Kaçınılması Gereken İlaçlar



- Steroidler
- Anti-konvülzanlar
- Anti-malaryaller
- IV sıvılar
- Antibiyotikler
- Psikotropolar
- Anti-romatizmal ilaçlar
- Kardiyovasküler ilaçlar
- Lokal anestezikler
- Analjezik ilaçlar
- Endokrin ilaçlar
- Göz damlaları
- NM bloke edici ajanlar
- Diğer

Değerlendirme



Tanının doğrulanması

- ayrııcı tanı
- EMG
- antikor tespiti

Olası tedavi edilebilir tetikleyici nedenlerin tedavisi

Entübasyon ihtiyacının tespiti



- Elektrolit anormallikleri
- Gullian-Barre Sendromu gibi nöropatiler
- Botulismus
- Organofosfat zehirlenmeleri
- Kolinergik mantar zehirlenmeleri
- Servikal omurilik ve beyin sapı kompresyonları
- Lambert-Eaton Sendromu



	Myastenik Kriz	Kolinerjik Kriz
Göz	Geniş ya da orta derece genişlikte pupil	Myotik pupil
Solunum	Kas güçsüzlüğüne bağlı solunum yetersizliği	Artmış bronş salgısına bağlı solunum yetersizliği
Kalp	Taşikardi	Bradikardi
Batın	Konstipasyon	Diare
Deri	Soğuk ve soluk	Sıcak, hiperemik
Tensilon Testi	Pozitif	Negatif
Tedavi	Myastenik kriz tedavisi	Antidot tedavisi, spesifik tedaviler

Tedavi

- Tetikleyici nedenlerin düzeltilmesi
 - Enfeksiyon
 - Anemi
 - Elektrolit bozuklukları
 - Hormonal bozukluklar vs



Solunum Desteđi



- Entübasyon Orotrakeal mi/Nazotrakeal n olmalı?
- Mekanik ventilatör modu ve parametreler nasıl belirlenmeli?
- RSI'da ilaç seçimi?

RSI (Hızlı Ardışık Entübasyon)



- Depolarizan-non-depolarizan ajan kullanalım mı?
- Etomidat
- Fentanyl
- Propofol
- Halotan
- İzofluran
- Sevofluran!

CIMV (Senkronize Aralıklı Ventilasyon)



- Başlangıç modu
- 2-8/dk garanti solunum
- 10 ml/kg'dan tidal volüm
- 5-15 cm-H₂O basınç aralığında PEEP
- Pmax<40 mm-Hg



- Kronik CO₂ retansiyonu olanlara dikkat!
- CO₂ düzeyi nasıl ayarlanmalı?

Weaning (MV'den Ayırma)



- Hangi geçiş modu kullanılmalı?
- Ayırma kriterleri:
 - Maksimum inspiratuvar basınç (MIP)
 - Tidal volüm (TV)
 - Vital kapasite (VK)
 - Frekans (Vmin)
 - Hızlı yüzeyel solunum indeksi (RSBI)****
 - 100 altında başarılı
 - 120 üzerinde solunum desteğine devam edilmeli!!!

Spontan Solunum Denemeleri (SSD)



- Oksijen saturasyonu
- Parsiyel oksijen basıncı
- Kan gazı pH değerlendirmeleri
- Hemodinamik stabilite

Non-invaziv MV Etkili mi?



Eur Respir J 2002; 20: 480–487
DOI: 10.1183/09031936.02.00404002
Printed in UK – all rights reserved

Copyright ©ERS Journals Ltd 2002
European Respiratory Journal
ISSN 0903-1936

SERIES "NONINVASIVE VENTILATION IN ACUTE AND CHRONIC RESPIRATORY FAILURE"

Edited by M.W. Elliott and N. Ambrosino

Number 5 in this Series

Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders

J.M. Shneerson*, A.K. Simonds[#]



MYASTENİK KRİZ NEDENİYLE AKUT SOLUNUM YETMEZLİĞİ GELİŞEN BİR HASTADA NONİNVAZİF MEKANİK VENTİLASYON

Ahmet URSAVAŞ*, Necdet KARLI**, Mehmet KARADAĞ*, Melek ATABEY*, Feride YILDIZ*,
Ercüment EGE*, Nihat ÖZYARDIMCI*

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, BURSA

** Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, BURSA

Myastenik kriz nedeniyle İMV uygulanan hastalarda ortalama hastanede kalma süresi 1 aydır^(3,4). O'Riordan ve ark⁽²⁰⁾. 'nın 27 olguluk serilerinde, İMV uygulanan myasthenik krizlerin, ortalama yoğun bakımda kalma süresi 22 gün, hastanede kalma süresi ise 42 gün olarak saptanmıştır. Rabinstein'in⁽¹⁹⁾ BiPAP ile NIPPV uyguladığı olgularda hastanede kalma süresi 7±5 gün olarak bulunmuştur. Olgumuzda ise yoğun bakımda kalma süresi 4 gün, hastanede kalma süresi ise 14 gündü.

Sonuç olarak, literatürde yeterli sayıda çalışma olmamakla birlikte, myastenik krizde NIPPV'un entübasyon ihtiyacını, hastanede ve yoğun bakımda kalma süresini, komplikasyonları ve mortaliteyi azalttığı düşünülmüştür. NIPPV'un myastenik krizde rutin kullanımı için randomize kontrollü çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşüncesindeyiz.

Kolinesteraz İnhibitörleri



- Pridostigmin
 - 60-120 mg 4-6 saatte bir oral
 - Oral dozun 1/30'u IV yavaş infüzyon
- Neostigmin
 - 15-30 mg 4-6 saatte bir oral
 - 0.5 mg IV doz
- Myastenik krizde yararlı mı?



- Artmış kardiyak aritmi riski
- Aşırı sekresyon
- Mukus tıkaçları
- Atelektazi
- Depolarizasyon bloğu

– Lisak RP. Myasthenia Gravis. *Current Therapy in Neurologic Disease*. Eds. Johnson RT, Griffin JW, McArthur JC. Mosby Book 2002, 407-409

Kortikosteroidler



- İmmün baskılayıcı
- 60-100 mg/gün prednisolon
- % 30 tam remisyon
- % 45 dramatik düzelme
- % 30 hastada alevlenme
 - Ne zaman başlanmalı?

STEROID TREATMENT FOR MYASTHENIA GRAVIS. Steroids Are Overutilized MICHAEL H. RIVNER, MD

Department of Neurology, Medical College of Georgia, Augusta, Georgia 30912, USA DOI 10.1002/mus.1220

MYASTHENIC CRISIS CURRET DIAGNOSIS AND TREATMENT. Tarlacı S. Nobel Med 2007; 3(2): 04-11.

IVIG ve Plazmaferez ile beraber 1 mg/kg/gün IV başlanması önerilmektedir.

Diğer İmmun Baskılayıcılar



- Azothioprin sodyum
 - Siklosporin
 - Düşük doz tacrolimus*
 - Mycophenolate mofetil (MyM)**
- } steroidlere alternatif*

- *Shimajima Y, Matsuda M, Gono T. *Tacrolimus in refractory patients with myasthenia gravis: coadministration and tapering of oral prednisolone*. J Clin Neurosci 2006; 247: 17-20.
- **Cahonn WD Jr, Kockler DR. *Mycophenolate mofetil treatment for myasthenia gravis*. Ann Pharmacoter 2006; 13:39-44.

Plazmaferaz



- En sık kullanılan immünoterapi ve MK'de ilk tercih***
- % 75 hasta hızla düzelir.
- Mortalite ve morbidite azalır mı?
- 2-3 L plazma, haftada 3 kez, tercihen santral yoldan
- Ne zamana kadar düzelme görülür?
- İmmün baskılayıcılar eklenmeli (KS gibi)
- Komplikasyonları
 - Hipotansiyon
 - Pnömotoraks
 - Tromboz
 - Enfeksiyon

İntravenöz İmmunglobulin (IVIG)



- Kullanımı çok eski (1970'lerden beri)
- Değişik kullanım protokolleri kullanılmış.
- Etki mekanizması?
- MK'de
 - 2 gr/kg total doz
 - 400 mg/kg/gün 5 gün boyunca
 - 200 ml/h (0,08 ml/kg/dk) hızını geçmemeli.

IVIG



- Yan etkileri (% 10'dan daha az görülür ve hacim ve infüzyon hızı ile ilişkili)
 - Baş ağrısı
 - Titreme
 - Myalji
 - Göğüs ağrısı

NSSII tercih edilebilir.

ilk saatlerde görülür.

 - Yorgunluk hissi
 - Ateş
 - Bulantı

infüzyon sonrası.

 - Renal tübüler nekroz
 - ESR'de 6 kata kadar artış (enfeksiyon olmadan)
 - Hiponatremi

Gebelik ve Myastenia Graves



- Gidişat belirsiz???
- Atak oranı % 30'lara kadar yükselir.
- 1/3'nde remisyon
- Geri kalanında semptomlarda iyileşme!
 - Alfa fetoprotein etkisi**
- Geçici myastenik bebek!!
 - İlk 12-48 saatte ortaya çıkar.
 - 4 ayda düzelir.

- AChR inhibitörleri
- Steroidler
- Azotiyopürin
- IVIG
- Plazmaferez





- Endike ise sezaryen
 - Epidural analjezi tercih edilmeli.
 - Depolarizan olmayan ajanlardan kaçın!!
-
- Apaydın H. *Gebelik Ve Nörolojik Hastalıklar*. Klinik Gelişim. İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı. S: 138-142

Prognoz

- Hastanede kalış süresi ort: 1 ay
- % 25'i ilk hafta
- % 50'si ilk 2 haftada ekstübe
- Uzun entübasyon riski
 - 50 yaşın üzeri
 - En yüksek vital kapasite 25 ml/kg altında olması
- Krizden sonra işlevsellik?
- Mortalite % 3-10

Değerleri Yaşatmalı

