

MYASTHENIA GRAVIS

Jana Růžičková

Žaneta Burgerová

MYASTHENIA GRAVIS

- nervosvalové onemocnění – definované nadměrnou svalovou unavitelností a slabostí kosterního svalstva.
- je prvním poznaným autoimunitním onemocněním, u kterého byly prokázány protilátky proti nikotinovému acetylcholinovému receptoru (AChR) na postsynaptické membráně nervosvalové ploténky.

Prevalence:

- 70-150 případů /milion obyvatel
- ČR ročně asi 150 nových pacientů.
- Výskyt je častější u:
 - mladých žen
 - starších mužů
- U dětí do jednoho roku věku nebylo toto onemocnění popsáno.

MG může být spojena i s jinými autoimunními chorobami :

- thyreopatie
- zánětlivé myopatie
- systémové choroby pojiva
- 13 -15 % je spojeno s thymomem

MG klinický obraz:

- vzniká od dětství do pozdní dospělosti
- slabost a unavitelnost svalových skupin predilekčně postižených

Svalové skupiny : -extraokulární

- faciobulbární
- šíjové
- pletencové
- respirační

- příznaky se objevují po fyzické zátěži zlepšují se po odpočinku, často se objevují odpoledne a večer
- **SUBJEKTIVNĚ** si pacienti stěžují na dvojité vidění, padání víček
- **OBJEKTIVNĚ** je přítomen strabismus, paréza extraokulárních svalů, ptóza

První příznaky generalizované

MG :

- oslabení faciobulbárních svalů : unavitelnost
- porucha artikulace
 - rhinolalie, dysartrie
- porucha příjmu potravy
 - žvýkání, polykání, návrat potravy nosem
- oslabení mimického svalstva
 - nedovíratelnost víček, pacient nemůže zapískat
- šíjové svaly – padání hlavy, slabost kosterního svalstva

Diagnostika:

- klinický obraz
- farmakologické testy
- elektrofyzilogie
- protilátky proti ACHR
- zobrazení mediastina pomocí CT, MRI

Léčba:

Symptomatická - inhibitory CHE

Kauzální - tymektomie (neprovádí se u pacientů nad 50 let, u okulární myastenie a ACHR AB negativních nemocných)

- Kortikoidy
- Imunosupresiva
- IVIG
- TPF

Péče o pacienta s Myastenii gravis v domácím prostředí a následně v nemocnici

- U pacienta je nutné intenzivní sledování a sebekontrola, zaměřená na životní funkce.

Příklady sebekontroly:

- kontrola dechu – nafukování chirurgické rukavice
- kontrola svalové síly – zvednout horní končetiny
rovnoběžně s trupem
(držet 90 sekund bez poklesu)
- kontrola množství požití stravy - nejméně 2/3 z porce
- 1500-2000ml
tekutin/den

- potíže lze očekávat po zvýšené námaze, při psychickém stresu, při změně počasí, po sprše v horké vodě, při nadměrném slunění, při plavání, jízdě na lanovce, v těhotenství

Co pacienta upozorní, že není něco pořádku?

- Známky vytékání tekutiny nosem po pomalém napití
 - Dvojité vidění
 - Padání víček
 - Zhoršení řeči po chvilce mluvení
- = pacienta je nutné intenzivně sledovat při hospitalizaci

Při zhoršení stavu může u pacientů nastat Myasthenická krize:

- Varovný příznak Myasthenické krize:
- Oslabení svalů faciobulbárních
 - Nemožnost odkašlat
 - Neschopnost polykat
- Respirační insuficience
 - Pokles vitální kapacity
 - Zvýšení dechové frekvence
 - Dušnost
 - Neklid, nervozita
 - mění se parametry ABR
 - Hypoxie, hyperkapnie
 - Neklid, nervozita

- může nastat okamžitě, agresivně po emoční pohrůžce, po úleku, vynechání kortikosteroidů
- u pacientů se objevuje dechová nedostatečnost až zástava dechu (desaturace krve kyslíkem), dále pak anoxická zástava srdeční do 5 minut, pacient zbledne, zůstává téměř bez pohybu, objeví se výraz hrůzy v obličeji, akrální části těla mají růžovou barvu, vazokonstrikce, po bradykardiích nastoupí asystolie
- je zahájena neodkladná resuscitace a je nutná UPV
- krize trvá většinou několik dnů, pokud přesahuje více než 14 dní je indikováno provedení tracheostomie

Pacient na UPV:

- sledujeme dýchání – frekvence, pravidelnost, saturaci kyslíkem, ABR
- několikrát denně provádíme toaletu horních cest dýchacích (odsávání, lavážování) a dutiny ústní (vytírání roztokem Stopanginu, Borglycerinu)
- vedeme bilanci tekutin (zejména při průjmech, pocení, slinění)
- aktivně a pravidelně po dvou hodinách pacienta polohujeme a promazáváme, pokud lékař neurčí jinak

- u pacientů využíváme antidekubitární pomůcky (prevence dekubitů)
- pečujeme o stravování a vyprazdňování pacienta
- 2x denně provádíme hygienu na lůžku
- u pacientů sledujeme stav rohovky, popřípadě aplikujeme oční kapky či masti (Ophtalmo-Septonex, Ophtalmo-Azulen, Lacrisyn)

- dodržujeme aseptický přístup při ošetření žilních vstupů, PMK , při odsávání z TSK či ETK
- snažíme se zabránit vzniku TEN – provádíme bandáže DKK a jejich elevaci, sledujeme změny na DKK
- sledujeme tělesnou teplotu pacienta
- u pacientů při vědomí se snažíme domluvit pomocí psaní, ukazování písmen, vždy se ujistíme, že nám porozuměl

Pacient při hospitalizaci po odpojení od UPV:

- sledujeme dýchání a saturaci kyslíkem, několikrát denně měříme dechové objemy
- sledujeme stav pacienta – častá je únava po námaze
- pacientovi se snažíme zajistit dostatek odpočinku a spánku
- snažíme se o psychickou podporu
- sledujeme bilanci tekutin
- pečujeme o dutinu ústní, provádíme několikrát denně toaletu (nadměrné slinění, vykašlávání hlenů, apod.)
- nutná je edukace pacienta