



:: Miastenia



Ten dokument jest tłumaczeniem francuskich zaleceń napisanych przez Prof. Christine TRANCHANT, Dr Nicolas WEISS, Hélène Rivière i Dr Gilles BAGOU, zredagowanych i opublikowanych przez Orphanet w 2010 roku.

Niektóre wymienione procedury, głównie stosowane leki, mogą nie być dostępne w kraju, w którym praktykujesz.

Synonimy:

nużliwość mięśni, myasthenia gravis

Definicja:

Schorzenie autoimmunologiczne dotyczące połączeń nerwowo-mięśniowych związane ze zmniejszeniem ilości receptorów acetylocholiny. Manifestuje się podatnością na zmęczenie mięśni i zmiennością objawów wraz z upływem czasu.

Dodatkowe informacje:

[Przeczytaj abstrakt w Orphanecie](#)

http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=589&Ing=EN

Zalecenia dla pracowników pogotowia ratunkowego

Wezwanie do pacjenta cierpiącego na miastenię

Synonimy

- ▶ miastenia gravis
- ▶ miastenia nabyta

Mechanizm

- ▶ Nabyte schorzenie autoimmunologiczne dotyczące złączy nerwowo-mięśniowych, w których dochodzi do redukcji ilości receptorów acetylocholin. Objawia się podatnością na zmęczenie mięśni różnego stopnia. Klinicznie, mięśnie zaatakowane przez chorobę to najczęściej mięśnie unerwiane przez nerwy czaszkowe. Miastenia wrodzona spowodowana jest mutacjami genetycznymi.
- ▶ (choroba różni się od miopatii)

Szczególne zagrożenia w nagłych wypadkach

- ▶ zaburzenia oddychania (początek może być bardzo gwałtowny), podatność na zmęczenie mięśni przepony
- ▶ problemy z połykaniem
- ▶ kryzys cholinergiczny spowodowany przedawkowaniem inhibitora cholinoesterazy (zwiększone wydzielanie śliny, mioza, biegunka, zwiększone wydzielanie w oskrzelach)

Leki najczęściej stosowane przy długotrwałym leczeniu

- ▶ doustne inhibitory cholinoesterazy (bromek pirydostygminy – Mestinon)
- ▶ czasem: kortykosteroidy lub leczenie immunosupresyjne

Powikłania

- należy zwrócić szczególną uwagę na trudności w oddychaniu. Do ciężkich ostrych zaburzeń oddychania może dojść w kilka minut
- ! – należy uważać na przedawkowanie inhibitora cholinoesterazy powodujące zatrucie acetylocholiną, które może przypominać zaostrzenie miastonii

Specjalna opieka medyczna przed hospitalizacją

- ▶ ocena funkcji oddechowych (ilość oddechów, amplituda, udział dodatkowych mięśni oddechowych, obturacja, intensywność kaszlu). Sinica i pocenie to późne objawy, do których dochodzi na krótko przed zatrzymaniem oddechu. Obniżenie saturacji tlenem także należy do późnych objawów
- ▶ poza szpitalem leczenie jest objawowe i skupia się szczególnie na problemach z oddychaniem i połykaniem (inwazyjne lub nieinwazyjne wspomaganie oddychania). Nieinwazyjna wentylacja powinna być rozważana jedynie jako rozwiązanie przejściowe podczas oczekiwania na efekty podjętego leczenia. Nie ma solidnych danych zalecających nieinwazyjną wentylację w takich przypadkach. Występowanie ciężkich problemów z połykaniem jest przeciwwskazaniem do zastosowania nieinwazyjnej wentylacji

- ▶ u pacjentów z miastenią, nawet nie w stanie zaostrzenia choroby, należy uważać na leki bezpośrednio lub pośrednio wpływające na depresję układu oddechowego (leki nasenne, pochodne kurary, pochodne morfiny, benzodiazepiny)
- ▶ w przypadku problemów z oddychaniem lub połykaniem i braku objawów przedawkowania inhibitora cholinesterazy należy podać podskórnie 0,5 mg neostygminy; dożylne podanie neostygminy może spowodować bradykardię, czasem bardzo ciężką; żeby zapobiec bradykardii można przedtem podać pacjentowi atropinę
- ▶ skierowanie pacjenta na Oddział Intensywnej Terapii

Zalecenia dla szpitalnych oddziałów ratunkowych

Sytuacje nagłe

- ▶ Należy rozważyć dwie sytuacje:
 - Zaostrzenie miastonii
 - Leczenie współistniejącej choroby u pacjenta z miastenią

W obydwu przypadkach należy zachować takie same środki ostrożności, ponieważ współistniejące choroby wraz z zastosowaniem niektórych leków mogą przyczynić się do zaostrzenia miastonii.

Zalecenia postępowania w stanach nagłych

▶ Postępowanie doraźne

■ Ocena stanu:

- Należy ocenić czy występują:
 - Kryteria oceny:
 - ◇ trudności w oddychaniu
 - ◇ problemy z połykaniem
 - ◇ problemy z przeżuwaniami
 - ◇ problemy z mową
 - ◇ zaburzenia pracy mięśni powiekowych
 - ◇ niedowład kończyn
 - Komplikacje:
 - ◇ zatrzymanie oddechu
 - ◇ **zapalenie płuc** wtórne do problemów z oddychaniem lub połykaniem
 - ◇ objawy **przedawkowania inhibitora cholinesterazy** (nadmierne ślinienie, mioza, biegunka, zwiększone wydzielanie w oskrzelach)

■ Postępowanie diagnostyczne:

- Badanie kliniczne
 - ocena stanu oddechowego: rozszerzenie klatki piersiowej, skuteczność kaszlu, liczba oddechów (polypnoe), zaangażowanie dodatkowych mięśni oddechowych, liczba

bezdechów. Objawy hiperkapnii (pocenie, bóle głowy) oraz sinica rozwijają się później i są bardzo poważne.

- ocena siły mięśni (/100) (sprawdź tabelę w Dodatku)
- ocena parakliniczna gdy występują problemy z oddychaniem lub połykaniem
 - pojemność życiowa (przybliżona liczba bezdechów)
 - gazometria (hiperkapnia jest objawem wyczerpania)
 - saturacja (pozostaje prawidłowa przez długi czas co może być mylące)

▶ Postępowanie terapeutyczne

- **Jeżeli nie ma objawów przedawkowania inhibitora cholinoesterazy i jeżeli dawka inhibitora cholinoesterazy (bromek pirydostrygminy (Mestinon)) wynosi mniej niż 8 tabletek na dzień:**
- **Można połączyć lek przeciwbólowy – przeciwgorączkowy (np. paracetamol) z niesteroidowym lekiem przeciwzapalnym:**
 - **1 ampułka neostygminy s.c.** by szybko zmniejszyć problemy z oddychaniem lub połykaniem: **podanie wymaga ścisłej obserwacji klinicznej**
 - **podwyższyć dzienną dawkę** (ale nie przekraczać 8 tabletek na dobę)
- przy problemach z połykaniem należy założyć sondę nosowo-żołądkową
- w przypadku problemów z oddychaniem: terapia tlenem, należy rozważyć przeniesienie na obserwację na Oddział Intensywnej Opieki Medycznej oraz aby umożliwić wentylację wspomaganą
- przy objawach przedawkowania inhibitora acetlocholinesterazy:
 - redukcja dawki
 - **1 ampułka neostygminy s.c** może być pomocna gdy podejrzewa się przedawkowanie inhibitora cholinoesterazy. Podanie wymaga ścisłej obserwacji klinicznej.

Orientacja

- ▶ **Gdzie?:** Przyjęcie na Oddział Neurologii lub Intensywnej Opieki Medycznej gdy występują problemy z połykaniem i oddychaniem
- ▶ **Kiedy?:** tak szybko jak pacjent będzie gotowy do transportu
- ▶ **Jak?:** przetransportować pacjenta karetką jeśli są problemy z oddychaniem lub połykaniem lub w razie najmniejszych wątpliwości (zaburzenia oddychania rozwijają się bardzo szybko, w ciągu kilku minut)

Interakcje z lekami

Klasa leku	Substancje formalnie przeciwwskazane	Substancje, które należy stosować ostrożnie
Antybiotyki	Parentralne aminoglikozydy Kolistyna Tetracykliny	Stosowane zewnątrznie aminoglikozydy i poliaminy Linkomycyna

	Telitromycyna	Klindamycyn Fluorochinolony
Leki nasercowe	Chinidyna Prokainamid Beta-blokery	Dożylna lidokaina
Anestetyki	Pochodne kurary	Anestetyki wziewne Barbiturany i.m. lub i.v. Ketamina Propanidid
Leki działające na centralny układ nerwowy	Trimetadon Difenylohydantoina Dantrolen	Karbamazepina Chloropromazyna Lit
Różne	D-penicylamina magnez i.v. chinina i chlorochina Halofantryna Meflochina Beta-blokery w kroplach Oksybutynina	Benzodiazepiny Fenotiazyna kora chinowa magnez p.o. Interferon alfa Nikotyna

Znieczulenie

- ▶ Nie zaleca się stosowania **pochodnych kurary**: efekt działania kurary utrzymuje się bardzo długo. Jeżeli takie leki muszą zostać podane przed intubacją zaleca się niedepolaryzujące pochodne kurary
- ▶ anestetyków wziewnych, barbituranów i.v. lub i.m. oraz ketaminy należy używać ostrożnie
- ▶ dożylna podanie neostygminy może wywołać bradykardię, czasem bardzo ciężką; żeby zapobiec bradykardii można przedtem podać pacjentowi atropinę
- ▶ po znieczuleniu pacjent powinien zostać na obserwacji przez dłuższy czas

Działania prewencyjne

- ▶ Sonda nosowo-żołądkowa gdy występują problemy z połykaniem (należy także uważać na problemy z żuciem)
- ▶ Fizjoterapia oddechowa przy infekcjach

Dodatkowe działania terapeutyczne i hospitalizacja

- ▶ Podczas leczenia choroby współistniejącej należy kontynuować dotychczasowe leczenie miastonii (inhibitory cholinoesterazy, kortykosteroidy, immunosupresanty itd.)
- ▶ Jeżeli dojdzie do sytuacji nagłej związanej z miastenią należy pamiętać o zastosowaniu leczenia w kierunku innych chorób, na które może cierpieć pacjent (cukrzyca, problemy z sercem, nadciśnienie, problemy z tarczycą itd.)
- ▶ W trakcie hospitalizacji należy dostosować otoczenie pacjenta do problemów z poruszaniem, które mogą się pojawić:
 - ryzyko upadków, utrudnione chwytanie, utrudnione poruszanie kończynami (należy upewnić się, że dzwonek jest w zasięgu ręki, podawać jedzenie i picie)
 - diplopia, oftalmoplegia: przydatne przedmioty należy umieścić w polu widzenia
 - problemy z połykaniem: dostosowanie konsystencji jedzenia, należy uważać na tabletki itd.
- ▶ Ludzie chorzy na miastenię są podatni na zmęczenie: należy unikać powtarzającego się i/lub długotrwałego wysiłku (włącznie z przeżuwaniem posiłków i mówieniem)



Należy uważać na pacjentów, u których dopiero niedawno zdiagnozowano miastenię: nie wszyscy doświadczyli kryzysu miastenicznego. W związku z tym pomocne jest przygotowanie się do kryzysu miastenicznego i zapobieganie paraliżowi ruchowemu (należy regularnie sprawdzać czy pacjenci są w stanie dosięgnąć dzwonek, czy mogą jeść i pić, połknąć leki, pójść do toalety itd.) . Edukacja jest niezbędna.

- ▶ W przypadku ciężkich zaostrzeń choroby wskazana jest plazmafereza lub leczenie immunoglobulinami. Należy zadzwonić do kliniki specjalizującej się w leczeniu miasteni.

Dawstwo organów

- ▶ Brak przeciwwskazań dla donacji organów

Bibliografia

- ▶ Jani-Acsadi A, Lisak RP: Myasthenic crisis: guidelines for prevention and treatment. J of Neurol Sci 2007, 261: 127-33.
- ▶ Smulowitz PB, Zeller J, Sanchez LD, Edlow J: Myasthenia gravis: lessons for emergency physician. Eur J Emerg Med 2005, 12:324-6.
- ▶ Tranchant C: Therapeutic strategy in myasthenia gravis. Rev Neurol 2009, 165:149-54

Dodatek

Tabela: Skala oceny mięśni w miastonii (Gajdos et al, 1997)

Funkcja		Wynik
Utrzymanie kończyn górnych w pozycji horyzontalnej	maksimum	15
	minimum	0
Ułożenie kończyn dolnych w pozycji Mingazzini'ego	maksimum	15
	minimum	0
Uniesienie głowy podczas leżenia na płasko	Pokonanie oporu	10
	Bez oporu	5
	Nieemożliwe	0
Przyjęcie pozycji siedzącej z leżenia na płasko	Bez pomocy rąk	10
	Nieemożliwe	0
Mięśnie zewnętrzne gałki ocznej	Normalne	10
	Ptoza	5
	Diplopia	0
Zamknięcie oczu	Całkowite	10
	Niecałkowite, zakryta rogówka	5
	Niecałkowite, odkryta rogówka	0
Żucie	Normalne	10
	Oslabione	5
	Nieemożliwe	0
Połykanie	Normalne	10
	Zaburzone, bez aspiracji	5
	Aspiracja	0
Mowa	Normalna	10
	Nosowa	5
	Dysartria	0

1 punkt za 10 sekund

Te zalecenia zostały przygotowane we współpracy z: Profesor Christine Tranchant - Reference Centre for Neuromuscular Diseases, Strasbourg Hospital Group-; Dr Nicolas Weiss -Georges Pompidou European Hospital, Paris-; Hélène Rivière - Association Française contre les Myopathies- i Dr Gilles BAGOU -SAMU-69, Lyon.

Completion date: 18 Października 2010

Translation : Orphanet Poland

Date of translation: Luty 2014