MİYASTENİK KRİZ

Prof. Dr. Tülin Tanrıdağ

Tanı Kriterleri:

- Solunum yetmezliği
  Vital kapasite < 20-25 ml/kg
  Supin pozisyonda - paradoksal solunum veya dispne
- Bulber tutulum - yutma güçlüğü, özellikle sıvı gıdaların burundan gelmesi

Miyastenik Kriz

Diyafragmatik veya interkostal kas güçsüzlüğüne bağlı solunum yetmezliği veya yutma güçlüğü ile ortaya çıkan acil bir tablodur.

Klinik Bulgular

Solunum yetmezliği, hava açlığı ve bu bulgulara ilaveten boyun ve ekstremite kas güçsüzlüğü görülür.

Genel Bilgi

Myastenia Gravis (MG) otoimmün, nöromüsküler kavşak hastalığıdır. Post sinaptik asetilkolin reseptörlerine karşı antikor oluşumu vardır. Sadece oküler kaslar tutulabilir veya jeneralize kas güçsüzlüğü ile karakterizedir. Tedavinin yeterli olmadığı, sedatif ilaçların aşırı kullanıldığı durumlarda veya enfeksiyonla klinik tablo ağırlaşabilir ve myastenik kriz ortaya çıkabilir. MG hastalarının %15-20'sinde ilk 2 yılda myastenik kriz görülebilir. Acil tedavi edilmezse hasta solunum yetmezliği ile kaybedilebilir.

Tetkik

MG öyküsü olup kriz ile gelen hastada rutin tetkiklerle zaman kaybetmemek gerekir. Solunum yetmezliği ve çiğneyememe, muayenede yutma refleksinin kaybı önemli kriterlerdir.

Tedavi

Acil solunum desteği verilir. Entube edilir ve gerekliyse ventilatöre bağlanır. Yoğun bakım ünitesinde takip edilir. Eşlik eden enfeksiyon agresif olarak tedavi edilir.
Oral alımı kesilir, parenteral beslenir.

- Plazmaferez: 4-6 kez, gün aşırı yapılır. Etkisi kısa süreli olduğu için yüksek doz kortikosteroid verilir.
- IVIg Bir diğer seçenek de IVIg'dir (2 gr/kg/2 gün). Plazmaferez kadar etkili olmadığı düşünülse de, komplikasyon IVIg tedavisinde daha azdır.

Ayırıcı Tanı

Kolinerjik krizdir. Antikolinesteraz tedavinin fazla alındığı (örneğin ≥ 5x60 mg/gün pridostigmin) durumlarda ortaya çıkabilir. Myastenik kriz gibi solunum yetmezliği, bulber disfonksiyon ve jeneralize kas güçsüzlüğü görülür.
Tedavisinde Myastenik krizin'in tam tersi olarak antikolinesterazların kesilmelidir. Bu nedenle ayırıcı tanı önemlidir.
Kolinerjik krizde klinik olarak - bulantı, kusma, terleme, salivasyon artışı, bradikardi, myozis, palor, barsak motilitesinde artma, diyare gibi, muskarinik semptomlar görülür. Eğer tansiyon düşerse atropin sülfat 0.6 mg. intravenöz yolla yavaş yavaş verilir. Klinik olarak Myastenik kriz veya kolinerjik kriz ayırıcı tanı yapılamaz ise kısa süreli etkili olan Edrofonyum klorür (Tensilon) ile test yapılır. Hasta kötüleşirse kolinerjik krizdir. Semptomlarda saniyeler içinde düzelme olursa Myastenik kriz'dir.

Takip

Akut solunum güçlüğü ile acil servise başvuran hastada dahili nedenlerin yanı sıra Myastenik kriz de düşünülmelidir. Öyküde Myastenia Gravis varsa o zaman ayırıcı tanıda Kolinerjik kriz akla gelmelidir ve hastanın tedavisini çok hızlı karar vermelidir aksi halde hasta solunum arresti veya aspirasyonla kaybedilir. Hastalar yoğun bakım şartlarında takip edilmelidir.

Kaynaklar:

1- Myastenia Gravis and related disorders of Neuromuscular Transmission.
Raymond D. Adams ve ark.: Principles of Neurology, 6th baskı Mc Graw Hill 1997, pp 1459 -1475