

Jak postupovat při akutních stavech u myasthenia gravis

Myasthenia gravis (MG) je onemocnění, které se může kdykoliv destabilizovat. Dokonce může relabovat i v případech, kdy je onemocnění dlouhodobě stabilizované a zdánlivě pod kontrolou.

Příčiny destabilizace:

Dosud nerozpoznané onemocnění **přírozenou progresí**, **psychickým stresem**, **infekcí**, **podáním nevhodných léků**.

Příznaky:

Progrese celkové **slabosti**, **zejména zhoršení artikulace**, **dysfagie**. Oba tyto příznaky jsou varující! **Dušnost**, **zpočátku vleže a v noci!** Úzkost.

Co dělat?

- 1/ **Urychlený převoz na JIP neurologického lůžkového zařízení**, v případě akutní respirační insuficience i na neblížíší **KAR (ARO)**, pokud není dostupné „ventilované“ lůžko na neurologii
- 2 **Zhodnocení klinického stavu**(jakou má pacient sílu odkašlat, polykání...) **změření FVC** pokud lze (cave pokles pod 1000 ml), saturace (Astrup ani laktát ale neukáže aktuální stav!!!).
- 3/ **Zklidnění pacienta** (pohovorem, nepanikařit), event. medikamentózně, **cave barbituráty**, benzodiazepiny!!!, možné podání Seropramu, Tiapridalu iv.
- 4 **Aplikace O2** lépe „brýlemi“ než maskou.
- 5/ **Ověřit reakci na symptomatiku**, podání Syntostigminu 1 amp. velmi zvolna i.v (1 amp. během 3-5 min, nutné mít po ruce Atropin v případě akutní hypercholinergní reakce (slinění, hlenění, mydriáza).
- 6/ Zpravidla nemá zvýšení dávek inhibitorů cholinestrázy smysl (pokles rezervy funkčních receptorů).
- 7/ U více než 1/3 myasteniků může vést podání vysokých dávek kortikoidů k vyústění do myastenické krize, zejména u stavů destabilizace (bulbární příznaky...)!!! Pokud je pacient zajištěn dostupnou UPV je možné podat max. 125mg SoluMedrolu i.v. dle průběhu cca 7 dnů a následně přejít na Prednison (Medrol) v dávce 0,8 – 1,0 mg/kg hmotnosti cca 6 -8 týdnů. Neukončovat náhle!
- 8/ Bezpečnější je **aplikace terapeutické plazmaferézy cca 4 -7x obden**, nebo **IVIG v dávce 2,0 gr/kg hmotnosti** u mladých pacientů během 2-3 dnů, u starších během 5 dnů.
- 9/ V případě **infektu** nasazení antibiotik (cave riziková terapie!!!),**sledování minerálů** zejména kalia, **vnitřního prostředí, bilance tekutin, nutrice!!!**
- 10/ V případě další progrese, známky respirační insuficience, úzkost, Astrup, saturace... **urychleně intubace a UPV**, pokračovat či zahájit léčbu viz výše (zde pochopitelně lze podat kortikoidy bez rizika, i v dávce cca 500mg Solumedrolu), vysadit inhibitory cholinesterázy, režim. opatření...

Seznam neurologických pracovišť vybavených JIPem a dostupnou plazmaferézou

Zdravotnické zařízení	Telefonický kontakt JIP
Neurologická klinika VFN Praha	224 965 512
Neurologická klinika Motol Praha	224 436 836
Neurologická klinika Krč Praha	261 082 439
Neurologická klinika Brno Bohunice	5413 182 646
Neurologická klinika Ostrava Poruba	597 372 655
Neurologická klinika FN Plzeň	377 103 472
Neurologická klinika FN Hradec Králové	495 837 291
Neurologické oddělení KN České Budějovice (JIP společná neurologie + interna)	387 871 111
Neurologické oddělení KN Liberec	485 312 213
Neurologické oddělení KN Ústí n/Labem	477 112 211
Neurologické oddělení KN Most (JIP společná neurologie + interna)	478 033 601
Neurologické odd. KN Pardubice	466 014 713