

NOTFALLMANAGEMENT VON MYASTHENIA GRAVIS



Information und Anleitung
für Ersthelfer
und Notfallbetreuung

<https://myasthenia.org/>

Notfallmanagement Von Myasthenia Gravis: Information und Anleitung für Ersthelfer und Notfallbetreuung

Klinische Manifestationen der Myasthenia Gravis (MG)

Myasthenia Gravis ist eine seltene neuromuskuläre Erkrankung, die eine ermüdende Schwäche der willkürlichen Muskeln verursacht. Zu den Symptomen der MG gehören Ptosis (hängende Augenlider), unzusammenhängende Augenbewegungen und Doppelsichtigkeit, schleppendes Sprechen, Schwierigkeiten beim Kauen und Schlucken sowie Schwäche in Hals, Armen und Beinen. Bei ausgeprägter Schwäche kann es zu Schwierigkeiten beim Gehen und Atmen kommen. Diese Muskelschwäche kann im Laufe der Zeit und während des Tages schwanken. Die Schwäche kann leicht oder auch schwer sein. Betroffene von MG fühlen sich in der Regel am Morgen oder nach einer Ruhephase kräftiger. Längere Aktivität oder wiederholter Gebrauch der betroffenen Muskeln kann die Muskelschwäche verstärken. Die Behandlung der Myasthenia Gravis umfasst eine symptomatische Therapie und/oder immunsuppressive Medikamente.

Auslöser, die die MG-Muskelschwäche verschlimmern können sind unter anderem:

Medikamente

- Hohe Dosen von Steroiden
- Magnesium i.v.
- Einige Antibiotika
- Bestimmte Herz-/Blutdruckmedikamente
- Einige Allgemeinanästhetika und Paralytika
- Botulinumtoxin
- Beendigung oder Reduzierung von Medikamenten zur Behandlung der MG

Krankheit oder Infektion

Hitze

Stress durch Trauma oder Operation

Myasthenia Krise

- Eine lebensbedrohende Komplikation der Myasthenia Gravis. Aufgrund der Schwäche der Atemmuskulatur kann es zum Atemversagen kommen und eine mechanische Beatmung erforderlich werden.
- Ein Atemversagen kann auch durch eine Schwäche der Muskeln entstehen, die die Atemwege offen halten. BiPAP kann ausreichend sein oder aber der Patient muss endotracheal intubiert werden.
- **Eine sorgfältige Beurteilung und Überwachung ist erforderlich, da sich die Myasthenia Krise von anderen Formen des Atemversagens unterscheidet.**
- Die rechtzeitige Erkennung einer drohenden Krise der Myasthenia kann die Entwicklung einer akuten Krise verhindern.

BEURTEILUNG UND BEHANDLUNG DER ATEMWEGE VOR DER KRANKENHAUSBEHANDLUNG:

Auf Tachypnoe untersuchen:

- Eine schnelle, flache Atmung kennzeichnet MG-Patienten, um die Schwäche der Atemmuskulatur auszugleichen.
- Die Pulsoximetrie ist KEIN guter Indikator für die Atmungsstärke bei MG-Patienten, da sich Anomalien oft erst entwickeln, wenn bereits ein lebensbedrohliches Atemversagen eingetreten ist. Dies unterscheidet sich von anderen Ursachen des Atemversagens. Eine sorgfältige Beobachtung der Atmung und Messungen am Krankenbett (forcierte Vitalkapazität, Einzelatemzählung) sind bei MG-Patienten zuverlässigere Indikatoren für den Atmungsstatus als die Pulsoxymetrie.

Prüfen Sie auf den Einsatz der unterstützenden Atemmuskulatur:

- Prüfen Sie, ob die Fossa supraclavicularis und die Interkostalräume als Indikatoren für den Einsatz der akzessorischen Atemmuskulatur eingezogen sind. Die Patienten mögen



auch ihre Nacken- und Bauchmuskeln einsetzen. Der Einsatz der unterstützenden Atemmuskulatur bei MG-Patienten ist ein wichtiges Zeichen dafür, dass die Atemanstrengung möglicherweise nicht aufrechterhalten wird. Die allgemeine Muskelschwäche bei MG-Patienten kann jedoch manchmal den Einsatz unterstützender Muskeln verdecken.

- Paradoxe Atmung und die Unfähigkeit, in Rückenlage zu liegen oder mehr als ein paar Worte zu sprechen, sind Anzeichen für eine Zwerchfellschwäche.
- Eine schwache Nackenflexion steht auch im Zusammenhang mit einer Zwerchfelldysfunktion. Die Nackenflexionskraft kann getestet werden, indem der Patient in Rückenlage versucht, seinen Kopf von der Trage zu heben und sein Kinn anzuheben.
- Schwere schleppende Sprache und Schwierigkeiten beim Umgang mit Sekreten sind ebenfalls Anzeichen einer möglicherweise bevorstehenden MG-Krise.

Einzelatemzähltest:

- Der Einzelatemzähltest ist eine gute bettseitige Messung der Atmungsfunktion, die schnell und ohne zusätzliche Ausrüstung durchgeführt werden kann.
- Bitten Sie den Patienten, nach der maximalen Einatmung laut zu zählen. Die Fähigkeit, 50 zu erreichen, deutet auf eine normale Atmungsfunktion hin. Eine Einzelatemzahl von weniger als 15 ist typischerweise mit einer niedrigen forcierten Vitalkapazität (FVC) und Atemmuskelschwäche verbunden.

Unmittelbares Vorgehen:

- **Kopfteil der Liege anheben, Patienten möglichst kühl halten und Absaugung bereithalten**
- Die Verwendung von Sauerstoff ist hilfreich, lindert aber nicht die Atemnot bei MG-Patienten. Die Sauerstoffsättigung ist so zu titrieren, dass sie bei der Pulsoxymetrie bei 94 % - 98 % liegt. Wenn die Atmung nicht ausreichend ist, muss unverzüglich Hilfe zur Beatmung geleistet werden. Die nicht-invasive Beatmung kann über eine Beutel-Ventil-Maske (BVM) oder BiPAP erfolgen.
- Eine invasive Beatmung ist erforderlich, wenn die Durchgängigkeit der Atemwege nicht aufrechterhalten werden kann oder wenn die nicht-invasive Beatmung erfolglos ist.

- Patient sofort transportieren. Informieren Sie die Notaufnahme über die MG-Anamnese des Patienten. Bringen Sie die Unterlagen zur Anamnese mit, sofern der Patient sie zur Hand hat.

Erstbeurteilung und Behandlung im Krankenhaus:

- Messen Sie die forcierte Vitalkapazität (FVC) und die negative Inspirationskraft (NIF) zu Beginn und im Verlauf, in der Regel alle 6 Stunden oder je nach Bedarf häufiger oder seltener. Der Trend der Ziffern über einen längeren Zeitraum ist wichtiger als einzelne Testergebnisse. Ein rückläufiger NIF oder ein NIF von weniger als 20 cm H₂O und eine FVC von weniger als 10 bis 15 ml/kg erfordern in der Regel BiPAP oder Intubation. BiPAP kann bei einer FVC von weniger als 20 ml/kg oder einem NIF von weniger als 30 cm H₂O früher angezeigt sein, wenn der Patient in der Lage ist, seine Sekrete abzusondern und über eine ausreichende Bulbuskraft verfügt.
- Sorgfältige Beobachtung (Tachypnoe und Einsatz unterstützender Muskeln) und Messungen am Krankenbett (forcierte Vitalkapazität, Zählung der Einzelatemzüge) sind viel aussagekräftiger als die Ergebnisse der Pulsoximetrie oder der ABG. Die Messung der FVC in aufrechter und liegender Position kann manchmal Aufschluss geben, da ein Rückgang in liegender Position auf eine neuromuskuläre Schwäche hinweisen kann.
- **Pulsoximetrie und arterielle Blutgasmessungen (ABG) sind KEINE guten Indikatoren für die Atmung bei MG-Patienten, da sich Anomalien oft erst dann entwickeln, wenn bereits ein potenziell lebensbedrohliches Atemversagen aufgetreten ist.**
- **Warten Sie nicht, bis die ABGs eine Hypoxämie oder Hyperkapnie anzeigen.**
 - Dabei handelt es sich um spät auftretende Anzeichen, die erst unmittelbar vor dem Atemstillstand bei an EG Erkrankten auftreten. Schwache Atemmuskeln können unvermittelt ermüden und zu einem plötzlichen Atemstillstand führen.



- BiPAP ist bei MG-Patienten ohne Hyperkapnie, die in der Lage sind, Sekrete abzusondern, eine Alternative zur Intubation. Die Patienten können ihre eigenen BiPAP- oder NIV-Systeme benutzen. Je nach den örtlichen Richtlinien können die Patienten diese Hilfsmittel verwenden, wenn es für das vorliegende klinische Szenario medizinisch angemessen ist.

Nächste Schritte:

- MG-Patienten mit einer drohenden oder bereits eingetretenen MG-Krise sind auf einer Intensivstation unterzubringen. Zu den Anzeichen einer drohenden Krise, die eine Einweisung auf eine Intensivstation erforderlich macht, gehören: FVC weniger als 2 ml/kg, NIF weniger als 30, serielle Verringerung dieser Werte, signifikante bulbäre Dysfunktion, Orthopnoe und/oder schnelle flache Atmung.
- Erkundigen Sie sich in der Neurologie nach spezifischen Behandlungsmöglichkeiten (z. B. Plasmaaustausch, IVIG, Kortikosteroide usw.). Rücksprache mit der Neurologie bezüglich der Fortsetzung der Pyridostigminbehandlung, wenn der Patient intubiert ist. Aufgrund möglicher vermehrter Sekretbildung kann die fortgesetzte Anwendung den Patienten zu Aspiration und beatmungsbedingter Lungenentzündung anregen und wird daher normalerweise vermieden.
- Kontaktieren Sie den ambulanten Neurologen des Patienten, um ihn über die Behandlung einer sich verstärkenden Myasthenia zu informieren.
- **Überprüfen Sie die Medikamentenliste und minimieren Sie Medikamente, die die MG verschärfen können.**
- Ermitteln und Beseitigen von Auslösern, die die Myasthenie möglicherweise verschlimmert haben (siehe oben).







Myasthenia Gravis Foundation of America

Unsere Aufgabe: Eine Welt ohne MG

Unsere Mission: Verbindungen schaffen, Leben bereichern,
Pflege verbessern, MG heilen

Diese Veröffentlichung ist als allgemeine Information gedacht, die ausschließlich zu Bildungszwecken verwendet werden darf. Sie geht nicht auf individuelle Patientenbedürfnisse ein und sollte nicht als Entscheidungsgrundlage für die Diagnose, Pflege oder Behandlung einer Erkrankung verwendet werden. Stattdessen sollten solche Entscheidungen auf dem Rat eines Arztes oder einer medizinischen Fachkraft beruhen, der/die mit dem Patienten persönlich bekannt ist. Jeder Hinweis auf ein bestimmtes Produkt, eine bestimmte Quelle oder eine bestimmte Verwendung stellt keine Empfehlung dar. Die MGFA, ihre Vertreter, Mitarbeiter, Direktoren, ihr medizinischer Beirat oder ihre Mitglieder übernehmen keine Verantwortung für Schäden oder Haftung, die sich aus der Nutzung dieser Broschüre ergeben.

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (MGFA Telefonzentrale)

MGFA@Myasthenia.org

<https://myasthenia.org/>



Genehmigt durch den medizinischen Beirat der MGFA