

BEHEER VAN NOODSITUATIES VAN MYASTHENIA GRAVIS



Informatie en begeleiding
voor eerste hulpverleners
en spoedeisende hulp

www.Myasthenia.org

Beheer van noodsituaties van myasthenia gravis:

Informatie en richtlijnen voor eerste hulpverleners en spoedeisende hulp

Klinische manifestaties van Myasthenia Gravis (MG)

Myasthenia gravis (MG) is een zeldzame neuromusculaire aandoening die zwakte van de vrijwillige spieren veroorzaakt. Symptomen van MG kunnen zijn: hangende oogleden (ptose), tegengestelde oogbewegingen en dubbel zien, onduidelijke spraak, moeite met kauwen en slikken, zwakte van de nek, armen en benen. Als de spierzwakte ernstig is, kunnen er problemen ontstaan met lopen en ademen. Deze spierzwakte kan in de loop van de tijd en in de loop van de dag fluctueren. Spierzwakte kan mild of ernstig zijn. Personen met MG voelen zich meestal sterker in de ochtend of na een rustperiode. Langdurige activiteit of herhaald gebruik van aangetaste spieren kan de zwakte vergroten. Behandelingen voor MG omvatten symptomatische therapie en/of immunosuppressieve geneesmiddelen.

Triggers die de spierzwakte van MG kunnen verergeren zijn:

Geneesmiddelen

- Hoge doses steroïden
- IV magnesiuminfusie
- Sommige antibiotica
- Bepaalde hart-/bloeddrukmedicatie
- Sommige algemene anesthesie- en verlammingmiddelen
- Botulinetoxine
- Stoppen of verminderen van geneesmiddelen die worden gebruikt voor de behandeling van MG

Ziekte of infectie

Warmte

Stress door trauma of chirurgie

Myasthenische crisis

- Een potentieel levensbedreigende complicatie van myasthenia gravis. Ademhalingsfalen ontstaat door zwakte van de ademhalingsspieren en mechanische ventilatie is noodzakelijk.
- Ademhalingsfalen kan ook ontstaan als gevolg van spierzwakte die de luchtweg open houdt. BiPAP kan voldoende zijn of de patiënt kan endotracheale intubatie nodig hebben.
- **Zorgvuldige beoordeling en controle is vereist omdat myasthenische crisis zich anders presenteert dan andere vormen van respiratoire insufficiëntie.**
- Het snel herkennen van een dreigende myasthenische crisis kan voorkomen dat er een fulminante crisis ontstaat.

BEOORDELING EN BEHEER VAN DE ADEMHALING VÓÓR HET ZIEKENHUIS:

Controleer op tachypneu:

- Snelle oppervlakkige ademhaling wordt waargenomen bij MG-patiënten ter compensatie van zwakke ademhalingsspieren.
- Pulsoximetrie is GEEN goede indicator voor de ademhalingssterkte bij MG-patiënten, aangezien afwijkingen vaak pas ontstaan nadat er al levensbedreigende ademhalingsinsufficiëntie is opgetreden. Dit verschilt van andere oorzaken van ademhalingsinsufficiëntie. Nauwkeurige observatie van de ademhaling en metingen aan het bed (geforceerde vitale capaciteit, enkelvoudige ademhaling) zijn betrouwbaardere indicatoren van de ademhalingsstatus dan pulsoximetrie bij MG-patiënten.



Controleer op gebruik van extra ademhalingsspieren:

- Controleer op retractie van de supraclaviculaire fossa en de intercostale ruimten als indicatoren voor het gebruik van de ademhalingsspieren. Patiënten kunnen ook nek- en buikspieren gebruiken. Het gebruik van extra ademhalingsspieren bij MG-patiënten is een belangrijk teken dat de ademhalingsinspanning mogelijk niet aanhoudend is. Echter, gegeneraliseerde spierzwakte bij MG-patiënten kan soms het gebruik van extra spieren maskeren.
- Paradoxe ademhaling en het onvermogen om op de rug te liggen of meer dan een paar woorden te spreken, zijn indicatoren van zwakte van het middenrif.
- Zwakke nekbuiging correleert ook met diaphragmatische disfunctie. De flexiekracht van de nek kan worden getest door de patiënt op zijn rug te laten liggen en te proberen zijn/haar hoofd van de brancard te tillen en zijn/haar kin in te trekken.
- Ernstige onduidelijke spraak en problemen met het beheren van secreties zijn ook tekenen van een potentiële MG crisis.

Enkele ademtellingstest:

- Een enkele ademtellingstest is een goede meting van de ademhalingsfunctie aan het bed die snel en zonder extra apparatuur kan worden uitgevoerd.
- Om dit uit te voeren, vraagt u de patiënt om hardop te tellen na maximale inademing. Het vermogen om 50 te bereiken duidt op een normale ademhalingsfunctie. Een enkele ademtelling van minder dan 15 correleert gewoonlijk met een lage geforceerde vitale capaciteit (FVC) en ademhalingspierzwakte.

Direct beheer:

- **Til het hoofdeinde van de brancard op, houd de patiënt koel en zorg dat er zuigkracht beschikbaar is**
- Zuurstofgebruik is nuttig, maar verlicht de ademhalingsproblemen niet bij MG-patiënten. Titreren om zuurstofsaturatie op 94-98% te houden bij pulsoximetrie. Als de ademhaling onvoldoende is, dient u onmiddellijk hulp te bieden bij de beademing. Niet-invasieve beademing kan worden gegeven via een bag-valve mask (BVM) of BiPAP.

- Invasieve beademing is nodig wanneer de luchtwegdoofheid niet kan worden gehandhaafd of wanneer niet-invasieve beademing niet succesvol is.
- Verplaats de patiënt onmiddellijk. Waarschuw de SEH voor de MG-geschiedenis van de patiënt. Neem papieren voor de medische geschiedenis mee als de patiënt deze direct bij de hand heeft.



Eerste beoordeling en beheer in het ziekenhuis:

- Meet de geforceerde vitale capaciteit (FVC) en negatieve inspiratoire kracht (NIF) bij baseline en trend, gewoonlijk elke 6 uur of vaker, indien nodig. De trend van aantallen in de tijd is belangrijker dan individuele testresultaten. Een dalende NIF of NIF slechter dan 20 cm H₂O en een FVC lager dan 10 tot 15 ml/kg geeft doorgaans aanleiding tot BiPAP of intubatie. BiPAP kan eerder geïndiceerd zijn voor FVC minder dan 20 ml/kg of NIF slechter dan 30 cm H₂O als de patiënt in staat is zijn/haar secreties te verwijderen en voldoende bulbaire sterkte heeft.
- Zorgvuldige observatie (tachypneu en gebruik van extra spieren) en metingen aan het bed (geforceerde vitale capaciteit, enkele ademhaling) zijn veel informatiever dan pulsoximetrie of ABG-resultaten. Het meten van de FVC in rechtopstaande en liggende positie kan soms inzicht verschaffen, aangezien een afname van de liggende positie kan duiden op neuromusculaire zwakte
- **Pulsoximetrie- en arteriële bloedgasmetingen (ABG) zijn GEEN goede indicatoren voor de ademhalingssterkte bij MG-patiënten, aangezien afwijkingen vaak pas ontstaan nadat mogelijk levensbedreigende ademhalingsinsufficiëntie reeds is opgetreden.**
- **Wacht niet totdat ABG's hypoxemie of hypercapnie vertonen.**
 - Dit zijn late verschijnselen die zich pas direct voor ademhalingsstilstand voordoen bij MG-

patiënten. Zwakke ademhalingspijnen kunnen plotseling vermoeidheid veroorzaken, waardoor de ademhaling snel kan instorten.

- BiPAP is een alternatief voor intubatie bij MG-patiënten zonder hypercapnie die zelf afscheidingen kunnen verwijderen. Patiënten kunnen hun eigen BiPAP- of NIV-apparatuur hebben. Afhankelijk van de lokale richtlijnen kunnen patiënten dit mogelijk gebruiken als het medisch geschikt blijft voor het huidige klinische scenario.



Volgende stappen:

- MG-patiënten met een dreigende of werkelijke MG-crisis moeten worden opgenomen op een intensive care-afdeling. Teken van een dreigende crisis met noodzaak tot opname op de intensive care zijn onder meer: LFI minder dan 2 ml/kg, NIF minder dan 30, seriële verlagingen van deze aantallen, significante bulbaire disfunctie, orthopneu en/of snelle oppervlakkige ademhaling.
- Neurologie raadplegen voor specifieke behandelingsopties (bijv. plasma-uitwisseling, IVIG, corticosteroïden, enz.). Overleg met de neuroloog over voortzetting van de behandeling met pyridostigmine als de patiënt geïntubeerd is. Vanwege de kans op verhoogde secreties kan voortgezet gebruik de patiënt vatbaar maken voor aspiratie- en beademingsgerelateerde longontsteking. Dit wordt doorgaans vermeden.
- Neem contact op met de poliklinische neuroloog voor informatie over de zorg voor verergering van myasthenie.
- **Bekijk de medicatielijst en beperk het gebruik van medicijnen die MG kunnen verergeren.**
- Identificeer en behandel triggers die myasthenia kunnen verergeren (zie hierboven).





Myasthenia Gravis Stichting van Amerika

Onze visie: Een wereld zonder MG

Onze missie: Verbinding maken, levens verbeteren, de zorg verbeteren, een genezing vinden voor MG

Deze publicatie is bedoeld als algemene informatie en mag uitsluitend voor educatieve doeleinden worden gebruikt. Het is niet gericht op individuele behoeften van de patiënt en mag niet worden gebruikt als basis voor besluitvorming over diagnose, zorg of behandeling van een aandoening. In plaats daarvan moeten dergelijke beslissingen worden gebaseerd op het advies van een arts of zorgverlener die bekend is met het dossier van de patiënt. Verwijzingen naar een bepaald product, een bepaalde bron of een bepaald gebruik vormen geen aanbeveling. MGFA, zijn agenten, werknemers, directeuren, zijn Medische Adviesraad of leden aanvaarden geen enkele verantwoordelijkheid voor enige schade of aansprakelijkheid die voortvloeit uit het gebruik van dergelijke informatie.

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (centrale telefoonnummer MGFA)

MGFA@Myasthenia.org

www.Myasthenia.org



Goedgekeurd door de Medische Adviesraad van de MGFA

© Copyright 2018 Myasthenia Gravis Stichting van Amerika, Inc.