

Když uděláte něco navíc, můžete zachránit život

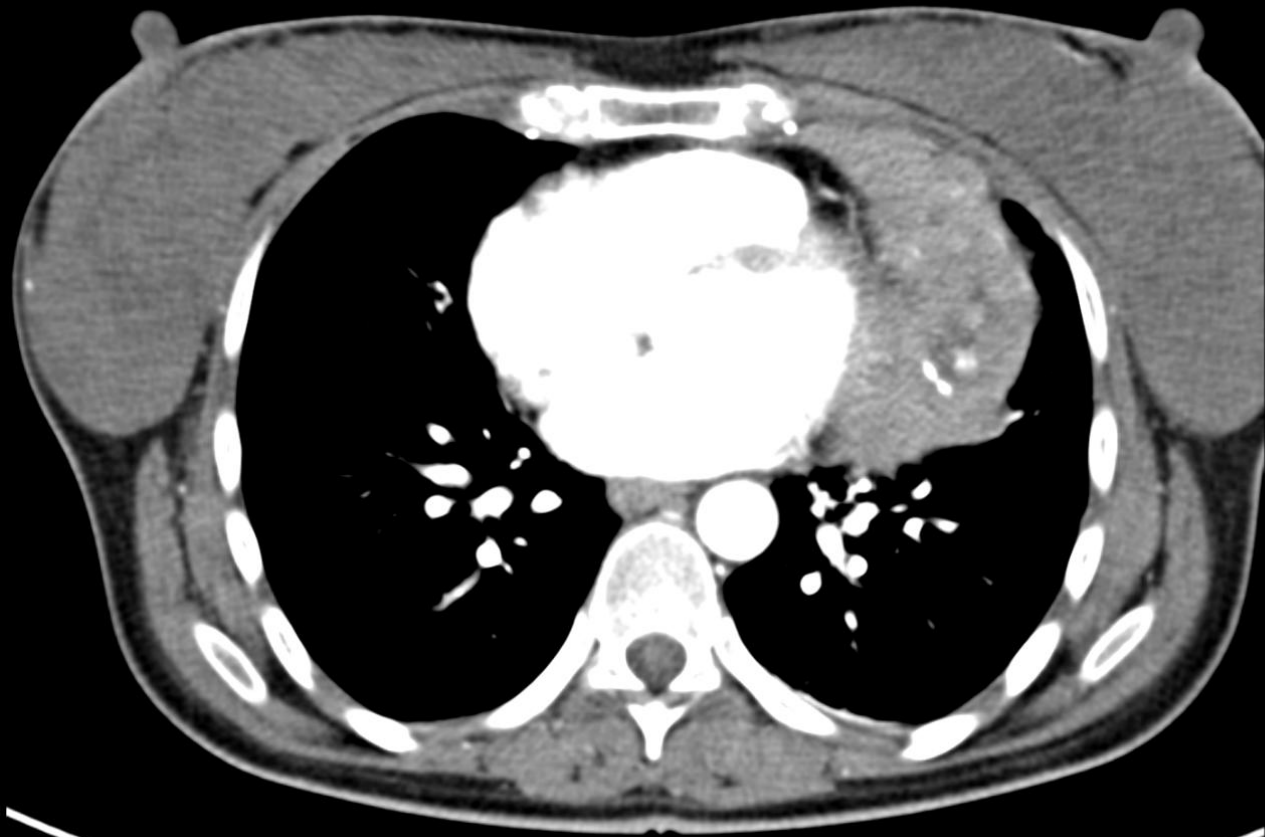
Katarína Kubišová, Libor Škňouřil
Nemocnice Podlesí, a.s.

- 31letá žena vyšetřovaná v r. 2019 původně přijatá na neurologii a to 5 týdnů po spontánním porodu – bolesti páteře, závratě, oslabení levé horní končetiny.
- Pro progresi dušnosti a nespecifické bolesti na hrudi s elevací troponinu přeložená na kardiologii.

- CT mozku s normálním nálezem
- RTG hrudníku – rozšíření srdečního stínu bez městnání
- Elevace troponinu: hsTnT : 0,107 ng/l (norma do 0,014 ng/l)

- Dne 12.7.2019 překlady na kardiologii
- ECHO bez patologie
- HsTnT v odstupu s poklesem, D-Dimery a NT-ProBNP v normě
- EKG bez ischemických změn
- Suspekce na myokarditidu

A



15 14 13 12 11 10 9 8 7 6 5 4 3 2 1 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15

P

- Druhý den po překladu 18.7.2019 provedena bronchoskopie – normální nález
- Pak rozvaha stran dalšího postupu:
- „Subjektivní pocit dušnosti , špatná mechanika dýchání a polykací potíže nekorelují s objektivními nálezy“:
- - normální saturace SPO2 (98-99%)
- - tumor je objemný, ale rozhodně neinvalidizuje ani neutlačuje velké dýchací cesty ani jícen
- - jedná se teda o paraneoplastické projevy – doplnit biopsii tumoru a hned poté neurologické vyšetření
- V ten samý den porucha vědomí – křeče, pacientka nekontaktní – OTI a UPV
- Arteriální ABR: PH 7,100
- PCO2 14, 8 KPa !
- PO2 8,09 KPa

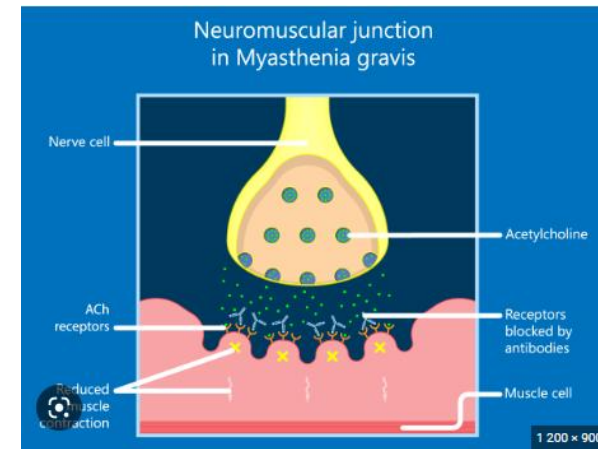
- Biopsie tumoru – definitivní histologie až z druhého čtení
- Neurolog konzilium: status epilepticus při paraneoplastické encefalitidě nebo při myastenia gravis
- Doporučena pulzní kortikoterapie (1g/den)

- Po kortikoidech promptní zlepšení stavu po 16 dnech extubace, dále bez zásadnějších komplikací
- Dodatečně odebraná neurologická anamnéza:

Půl roku potíže s mluvením a s polykáním, nemohla se usmát, nedařilo se jí ovládat mimické svaly, slabost horních končetin - více LHK, nic nemohla udržet v rukách

Výsledek histologie: **Thymom**

- vysoce pozitivní antiACh protilátky
- Nasazené perorální kortikoidy a Mestinon (účinná látka Pyridostigmin – inhibitor acetylcholinesterázy)
- Pacientka je v současnosti po thymektomii, absolvovala CHT, nyní je zcela v remisi a myastenia gravis je úspěšně vyléčená, pacientka bez léčby



Myasthenia gravis (MG)

- Onemocnění nervosvalového přenosu, které se projevuje zejména svalovou slabostí a abnormální unavitelností při svalové zátěži
- Onemocnění vzácné, ne však raritní, prevalence 16-24/100 000
- Ženy v 2-3. dekádě, muži v 6-7. dekádě, nicméně může se objevit v jakémkoli věku u obou pohlaví
- Až 50% pacientů s thymomem může mít MG



MG – klinický obraz

- Postižení okohybných svalů (diplopie) nebo m. levator palpebrae superior (ptosa víčka) – v průběhu trvání MG se manifestují až u 75% pacientů
- Slabost svalstva inervována bulbárními nervy, slabost mimického svalstva – dysartrie, změny hlasu, poruchy polykání, ospalý výraz, neschopnost našpulit rty
- Slabost končetinových svalů, zejména svalů HKK
- Slabost bránice, interkostálních a akcesorních dýchacích svalů – dušnost, může pacienta ohrozit na životě

Myastenická krize

- Zhoršení dýchání, které vyžaduje ventilační podporu
- Rozhodujícím ukazovatelem je spirometrické vyšetření s průkazem poklesu usilovné vitální kapacity (FVC) pod 30%
- Hodnoty krevních plynů se manifestují až při pokročilém respiračním selhání
- Provokující faktory (infekce, operace - myorelaxancia)



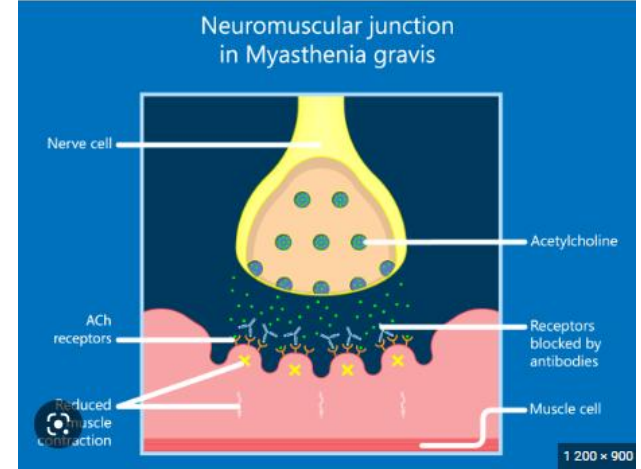
Prognóza MG

- Kolem 20% pacientů dosáhne kompletní klinické remise bez další farmakologické podpory a pravděpodobnost výskytu další exacerbace je méně jak 1% (hlavně mladí pacienti po thymektomii)
- U 50-60% nemocných lze dosáhnout klinické remise s farmakologickou podporou a s možností občasných exacerbací MG
- Asi 5% pacientů je refrakterních k léčbě a mají vysoké riziko vzniku myastenické krize

Děkuji za pozornost



- MG je autoimunitní protilátkami sprostředkované onemocnění, při kterém jsou autoprotiátky zaměřené na postsynaptickou část nervosvalového spojení.
- Mediátor nervosvalového spojení je acetylcholin
- Až 50% pacientů, kteří mají thymom mají zároveň MG



- CT hrudníku: objemné tumorosní nehomogenní ložisko mediastina s nepravidelnou strukturou velikosti 80x45x110 mm s naléháním na perikard
- 16.7.2019 překlad na plicní oddělení