

Miyastenik kriz: 3 olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi**Myasthenic crisis: 3 case reports and review of the literature**Güler S¹ Bir L S² Acar G²¹Siirt Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, Siirt, Türkiye²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye**Özet**

Son bir yıl içerisinde miyastenik kriz epizodları geçiren üç olgunun kayıtları gözden geçirildi. Krize eşlik eden diğer nedenler, tedaviye yanıtları ve prognozları incelendi. Tüm olgular Miyastenia gravis tanısını klinik, farmakolojik ve elektrofizyolojik çalışmalar neticesinde aldı. Olgularımızda krizi tetikleyici bir enfeksiyon odağı mevcuttu. Miyastenik krizdeki olgular iki gruba ayrılarak, daha öncesinde Miyastenia gravis tanısı alanlar ile ilk klinik tablosu miyastenik kriz olarak başlayan olgular şeklinde değerlendirildi. Olgularımızın iki tanesinin Miyastenia gravis tanısı mevcuttu. Bir olgumuzda düzensiz ilaç kullanımı ve artan fiziksel stres, bir olgumuzda da ilaç dozunun azaltılmasına bağlı gelişen krize eşlik eden baziler arter tepe trombozu saptandı. Diğer olgumuz ise myastenik kriz olarak değerlendirilen tablo neticesinde yapılan incelemeler ile miyastenia gravis tanısı aldı. Miyastenik kriz tanılı olgularımızın hepsine intravenöz immünglobülin tedavisi uygulandı. Krizi ortaya çıkarabilecek sekonder nedenlerin saptanarak erken dönemde kontrol altına alındığı, entübasyon ihtiyacının kısa sürede ortadan kaldırıldığı ve medikal komplikasyonların gelişmemesi için etkin tedavi uygulanan olgularımızda kriz tedavisinin daha başarılı olduğu görüldü.

Anahtar Sözcükler: Miyastenik kriz, solunum yetmezliği, intravenöz immünglobulin, prognoz.

Summary

Within the last year, records of three cases of patients who had episodes of a myasthenic crisis were reviewed. A crisis accompanied by other causes, treatment response and prognosis were analyzed. The diagnosis of myasthenia gravis was a result of clinical, pharmacological and electrophysiological studies. Patients had infection triggers. Our patients with myasthenic crisis were divided into two groups. Patients were treated as patients with the diagnosis of myasthenia gravis or the patients who first presented with myasthenic crisis. Two of our patients had a diagnosis of myasthenia gravis. In one of our patients, irregular drug usage and physical stress was determined. In one patient, the top of the basilar syndrome accompanied by a myasthenic crisis that occurred because of a reduction in the patient's drug dose. Another case of myasthenic crisis was a patient who was diagnosed with myasthenia gravis previously. All of our patients with the diagnosis of myasthenic crisis took IVIG treatment. Controlling the secondary reasons that may cause the myasthenic crisis, short intubation period, and effective treatment to avoid medical complications proved to be more successful.

Key Words: Myasthenic crisis, respiratory insufficiency, intravenous immunoglobulin, prognosis.

Giriş

Miyastenia gravis (MG) nöromusküler bileşkenin alevlenmeler ve remisyonlar ile seyreden otoimmün bir bozukluğudur. Miyastenik kriz, MG'nin doğal seyrinde önemli olan ve yaşamı tehdit eden ciddi bir komplikasyondur ve agresif şekilde tedavi edildiğinde iyi sonuçlar alınabilmektedir (1). Miyastenik kriz neticesinde gelişen solunum yetersizliği sıklıkla entübasyon ihtiyacı oluşturur (2).

Bu durum Amerika Miyastenia Gravis Vakfının (AMGV) klasifikasyonuna göre Klas V derecesine karşılık gelmektedir (3). AMGV'ye göre Klas IV ve Klas V olarak değerlendirilen olgularda şiddetli miyastenik tablo mevcuttur. Miyastenik kriz MG'li olgularda %15-20 oranında bir komplikasyon olarak görülebilmektedir (4,5). Burada miyastenik kriz olarak değerlendirilen, erken evrede intravenöz immünglobülin (IVIG) tedavisi sonuçları incelenen ve eşlik edebilen sekonder nedenler tespit edilen olgular literatür bilgileri eşliğinde sunulmaktadır.

Yazışma Adresi: Sibel GÜLER

Siirt Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, Siirt, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 04.08.2010 Kabul Tarihi: 24.01.2011

Olgu Sunumu

Olgu 1

Solunum yetersizliği tablosu ile yoğun bakım ünitesinde acil olarak entübe edilen 58 yaşında erkek hasta myastenik kriz olarak değerlendirildi. Öyküsünde iki hafta önce ağır fiziksel aktiviteden sonra solunum sıkıntısı geliştiği öğrenildi. Polikliniğimizde takip edilen olgunun elektronöromiyografisinde (ENMG) repetitif sinir uyarımı ile anlamlı dekrement ve inkrement yanıtı vardı. Ayrıca tek lif ENMG bulguları nöromusküler bileşke bozukluğu ile uyumlu idi. Asetilkolin reseptör antikoları pozitif saptanan olgunun iki yıldır MG tanısı mevcuttu. Pridostigmin 240 mg/gün ve metilprednizolon 8 mg/gün kullandığı ifade edilen olgunun son bir aydır aynı zamanda ilaç kullanımında düzensizlik olduğu ifade edildi. Özgeçmişinde kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA), koroner arter hastalığı ve diabetes mellitusu mevcuttu. Romatoid artrit ve osteoporoz tanıları bulunan olgunun leflunamid 20 mg/gün ve Alendronate 70 mg /gün olarak tedavileri düzenlendi. Soy geçmişinde kardeşinde MG tanısı vardı. Nörolojik muayenesinde bilinci açık ve işbirliği kurabiliyordu. Sol gözde hafif pitozu bulunan hastanın göz dibi normaldi, pupilleri normoizokorikti. Göz hareketleri her yöne tamdı. Kas gücü boyun kaslarında 4+/5 ve bilateral üst ekstremitte proksimal kaslarında 4+/5 olarak saptandı. Derin tendon refleksi hiperaktif olarak değerlendirilen olgunun diğer nörolojik muayene bulguları olağan idi. Spontan solunumu olmaması nedeni ile entübe edilen hastaya 0.4 gr/kg/gün IVIG ve neostigmin infüzyon tedavileri verildi. Ateş yüksekliği, lökositozu ve CRP yüksekliği bulunan olgu enfeksiyon hastalıkları tarafından değerlendirildi. KOAH zemininde gelişen pnomoni tanısı ile seftriakson tedavisi başlandı. Klinik izleminde mevcut bulguları geriledi. Takiplerinde spontan solunumu gelişen ve ekstübe edilen olgunun nörolojik muayenesinde kas gücü boyun kaslarında 5-/5 ve bilateral üst ekstremitte proksimal kaslarında 5-/5 olacak şekilde düzeldi. Pridostigmin tedavisi 300 mg/gün olarak kademeli şekilde arttırılan olgunun, metilprednizolon tedavisi 16 mg/gün olarak düzenlendi.

Olgu 2

60 yaşında erkek hasta solunum yetmezliği tablosuyla yoğun bakım ünitesinde değerlendirildi. Öyküsünde son 10 gündür yutma güçlüğü ile birlikte konuşma güçlüğü geliştiği son iki gündür ise giderek artan şiddette solunum sıkıntısının belirdiği öğrenildi. Özgeçmişinde hastanın 5 yıldır MG tanısıyla takip edildiği pridostigmin 240 mg/gün kullanır iken son 3 aydır ilaç dozunu 120 mg/gün olarak azalttığı bilgisi edinildi. Aynı zamanda metilprednizolon 8 mg/gün olarak kullandığı öğrenildi. ENMG'sinde repetitif sinir uyarımı ile anlamlı dekrement

ve inkrement yanıt alınmadığı, ancak tek lif ENMG bulgularının nöromusküler bileşke bozukluğu ile uyumlu olduğu ayrıca asetilkolin reseptör antikolarının pozitif olduğu öğrenildi. Hipertansiyonu bulunan olgunun soy geçmişinde başka bir özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde genel durum ortaydı, taşikardisi ve terlemesi mevcuttu, solunum sıkıntısı vardı. İlk nörolojik muayenesinde bilinç açık, koopere ve oryante olan olgunun sol gözde pitozisi vardı. Sağ gözde pupil çapı 2 mm sol gözde ise 3 mm olarak değerlendirildi. Göz hareketleri bilateral dışa ve aşağı yönde kısıtlıydı. Kas gücü kraniyal kaslardaki 5-/5'lik zaaf dışında diğer ekstremitelerde olağan olarak değerlendirildi. Derin tendon refleksi tüm ekstremitelerde hiperaktif idi. Diğer nörolojik muayene bulguları olağandı. Klinik izleminde spontan solunumunu kaybeden olgu entübe edildi. 0.4 gr/kg/gün IVIG ve 1000 cc serum fizyolojik içerisinde 24 saatte verilecek şekilde 4 mg neostigmin infüzyon tedavileri uygulandı. Lökositozu saptanan ve ateş yüksekliği gelişen olguya enfeksiyon hastalıkları tarafından aspirasyon pnömonisi tanısıyla imipenem tedavisi başlandı. Takip eden nörolojik muayenelerinde bilinci kapanan olgunun direkt ve indirekt ışık refleksi alınmadı. Motor muayenesinde ağırlı uyarana çekme yanıtının alt ekstremitelerde bilateral kaybolduğu görüldü. IVIG ve neostigmin infüzyon tedavilerine yanıt alınamayan ve genel durumu giderek kötüleşen olguda miyastenik krize eşlik edebilecek intrakraniyal patolojiler düşünüldü. Kranial BT'sinde bilateral oksipital lobda, temporoparietal bölgeye uzanım gösteren akut infarkt bulgusu saptanan olguda mevcut bulgular, baziler arter tepe trombozu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Enoksaparin sodyum 0,3 ml 2X1 tedavisi düzenlenen olgunun yoğun bakım izlemlerinde genel durumunda belirgin düzelme görülmedi. Hasta yoğun bakımda entübe olarak takip edilmektedir. Exitus ile sonuçlanması beklenmektedir.

Olgu 3

79 yaşında erkek hasta, konuşma ve yutma güçlüğü yakınmalarıyla değerlendirildi. Öyküsünde, iki ay önce başlayan konuşma bozukluğunun giderek artış gösterdiği ve kelimeleri çıkartmakta belirgin güçlük çekmeye başladığı öğrenildi. Olgunun son bir aydır artış gösteren yutma güçlüğü olduğu bu nedenle 10 kg kaybettiği belirtildi. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik saptanmadı. Nörolojik muayenesinde bilinç açık, koopere ve oryante idi. Pupiller normoizokorikti ve ışık refleksi alınıyordu. Göz sıkması zayıftı. Sol gözde yukarı-dışa ve aşağı bakışta, sağ gözde ise yukarı bakışta kısıtlılığı vardı. Konuşması ileri derecede nazone idi. Uvula deviasyonu yoktu, palatal arklar yukarı doğru kalkmıyordu ve öğürme refleksi alınıyordu. Kas gücü bilateral üst ekstremitte proksimalinde 4-/5 olarak

saptandı. Kas tonusu normal olarak değerlendirilen olgunun derin tendon refleksi alt ekstremitelerde bilateral hipoaktif iken üst ekstremitelerde normoaktif idi. Sfinkter kusuru yoktu. Diğer nörolojik muayene bulguları olağandı. Hastanın tam kan sayımı, biyokimya ve sedimentasyon değerleri normal idi. Tiroid fonksiyon testleri incelenen (TSH:12,3mIU/mL, free T3:1,3 pg/ml, free T4:0,40 ng/ml) ve tiroid otoantikörleri yüksek (Anti TG Ab: 8.46 IU/ml) saptanan olguda tiroid ultrasonunda parankimin heterojen olup vaskülaritesinin azaldığı görüldü. Tiroid ince iğne aspirasyon biyopsisi planlandı. Multikranial sinir tutulumu yapabilen enfeksiyöz süreçler açısından herpes simpleks virus, Sitomegalovirüs, VDRL, Lyme, Brusella, anti HIV, EBV antikörleri ayrıca ANA, Anti-DNA, SS-A, SS-B, ACE otoantikörlerini içeren vaskülit belirteçleri negatifti. Paraneoplastik antikör paneli, idrar ve serum immun elektroforezi normal idi. Multikranial sinir tutulumuna neden olabilen porfiri açısından bakılan Delta Aminolevulinik Asit ayrıca Paget Hastalığı öntanısıyla incelenen ALP düzeyleri normaldi. Kafa grafilerinde litik lezyon yoktu. Kilo kaybı ve kranial tutulumu yol açabilen nazofarengeal karsinom gibi bir lezyonu saptayabilmek amacıyla çekilen nazofarenks BT normal olarak rapor edildi. Oral alımı olmayan ateş yüksekliği ve solunum zorluğu bulunan olgunun balgam kültüründe Klebsiella üremesi üzerine antibiyotepi uygulandı. 3,5,7,9 Hz ardışık sıra uyarımla nazal kas, orbikularis okülide anlamlı dekrement ve inkrement yanıt elde edilemeyen olgunun tek lif EMG'si hastanın genel durumu stabilize edilemediğinden suboptimal koşullarda

gerçekleştirildi. Nöromusküler iletide anormallik düşündürmeyen bulgular elde edilir iken hastanın durumu stabilize olduğunda tekrarı planlandı. Hastada optimal koşullar sağlandıktan sonra yapılan incelemede ise nöromusküler bileşke bozukluğu ile uyumlu bulgular saptandı. Guillain Barre'nin polikranial varyantı ayırıcı tanıda düşünülen olgunun ENMG'sinde sensoriyel tutulum ile uyumlu elektrofizyolojik bulgular elde edildi. Ancak pirostigmin testine yanıt alınan ve asetil kolin reseptör antikoru pozitif (42.5nmol/L) saptanan olgu MG tanısı aldı. Toraks BT'sinde timoma veya timik hiperplazi ya da herhangi bir kitle ile uyumlu bulgular saptanmaz iken çıkan aortada 45 mm çapında anevrizma saptanan olgunun genel durumu stabilleşince operasyon açısından ilgili bölümce rekonsültasyonu planlandı. Olguda erken ve etkin bir biçimde uygulanan 0.4gr/kg/gün IVIG tedavisine dramatik bir yanıt alındığından entübasyona gereksinim kalmadı. Metilprednizolon tedavisi kademeli şekilde arttırılarak, 80 mg/gün olacak şekilde planlandı. Antibiyoterapi ve IVIG tedavileri ile genel durumu ve nörolojik muayene bulgularından göz sıkması düzeldi. Her iki gözde saptanan dışa bakış kısıtlılığı ve nazone konuşması geriledi. Kas gücü ise üst ekstremitte proksimalinde 5-/5 şeklinde düzeldi. Olgunun pridostigmin tedavisi kademeli şekilde arttırılarak 240 mg/gün olarak düzenlendi.

Tüm olgularımız, klinik bilgilerinin bilimsel çalışmalarda kullanılması konusunda bilgilendirildi. Her birinden "bilgilendirilmiş olur" alındı. Olgulara ait klinik bilgiler Tablo-1'de özet olarak verilmiştir.

Tablo-1: Olguların klinik ve laboratuvar özellikleri ile tedaviye yanıtları ve prognozu.

	Olgu-1	Olgu-2	Olgu-3
Hastanın yaşı	58	60	79
Hastalık süresi	2 yıl	5yıl	Yeni tanı
EMG bulguları	Repetitif ve tek lif emg bulguları pozitif	Repetitif : anlamlı yanıt yok, tek lif emg: pozitif	Repetitif ve tek lif emg bulguları pozitif
AChR antikör varlığı	+	+	+
IVIG tedavisinin başlama zamanı	1.gün	1.gün	2.gün
Timoma veya timik hiperplazi varlığı	-	-	-
Myastenik krizi tetikleyen nedenler	Ağır fiziksel aktivite, düzensiz ilaç kullanımı	Düzensiz ilaç kullanımı, eşlik eden hastalık	Tanı ve tedavi almaması
Eşlik eden otoimmün veya sistemik veya nörolojik hastalık varlığı	Romatoid artrit, diabetes mellitus, KOAH	Baziler arter tepe trombozu	Hipotiroidi
Bulber tutulum	+	+	+
Prognoz	Düzelme	Düzelme yok	Düzelme

Tartışma

Miyastenik kriz sıklıkla hastalığın başlangıcından sonraki ilk iki yıl içerisinde görülmektedir (4). Hastaların beşte birinde ise kriz epizodları ilk yıl içerisinde olabilmektedir

(6). MG'li hastaların %12-16'sı hayatlarının bir döneminde miyastenik kriz geçirebilmektedir. Miyastenik kriz sıklıkla jeneralize miyastenili olgularda bildirilmektedir. Nadiren bazı hastalarda jeneralize kuvvetsizlik

olmaksızın solunum yetersizliği gelişebilmektedir (7). Literatürde timoması bulunan MG'li olgularda miyastenik krizin daha sık olduğu bildirilmektedir (4,5). Erken MG tanısı alan ve timektomi olmayan olgularda kriz daha ağır olmaktadır. Ancak geç MG tanılı hastalar için timektomili ve timektomisizler arasında fark yoktur (8). Kolinerjik kriz ise daha az görülürken klinikte iki krizin kombinasyonu sıklıkla karşılaşılabilmektedir (5).

Miyastenik kriz olduğu düşünülen bir olguda değerlendirme üç aşamada yapılmalıdır. İlk aşamada MG tanısı doğrulanmalı, ikinci aşamada miyastenik kriz nedeni araştırılmalı, son aşamada ise respiratuar fonksiyonlar ve mekanik ventilasyon ihtiyacı değerlendirilmelidir (9). Miyastenik krizlerin en sık nedeni enfeksiyonlardır. Üst ve alt solunum yolu olmak üzere tüm miyastenik krizlerin %30-40'ında nedenin enfeksiyonlar olduğu bildirilmiştir (4, 5). Aspirasyon pnömonisi vakaların %10'unda bulunmaktadır. Olguların %30-40'ında ise bir neden saptanamamaktadır (4). Bizim olgularımızın hepsinde krizi tetikleyici neden olarak altta yatan bir enfeksiyon kliniği mevcut iken ilacını düzensiz ve yetersiz kullanan iki olgumuzdan bir tanesinde ek olarak artmış fiziksel efor mevcut idi. Bir diğerinde ise ilginç olarak büyük damar aterosklerozunun kanıtı olarak baziler arter tepe trombozu saptandı. Yeni MG tanısı alan diğer olgumuzda ise yaygın polinöropatinin eşlik ettiği polikraniyal tutulumun ön planda olduğu bir tablo izlendi. Olgularımızın her birinde eşlik eden akciğer enfeksiyonu mevcuttu. Akciğer tutulumuna ait respiratuar semptomlar genellikle miyastenik kriz sırasında veya hastalığın ilerleyen evrelerinde komplike olabilmektedir. Kim ve arkadaşları (10) ilk semptomu izole respiratuar yetmezlik tablosu şeklinde gelişen MG tanısı alan olgu bildirmişlerdir. Bu durum nöromüsküler hastalıklarda ve miyastenik kriz sırasında solunum yetmezliğinin prognoz açısından önemine işaret etmektedir. Enfeksiyon dışında, travma ve cerrahi gibi fiziksel stresler, tedavi değişiklikleri (pridostigmin ve kortikosteroid dozunda değişiklik yapılması), yeni başlanan çeşitli ilaçlar (kinidin, prokainamid, aminoglikozidler, kinolonlar, beta blokerler, kalsiyum kanal blokerleri, magnezyum sülfat, süksinil kolin ve kürar) miyasteni krizine neden olabilmektedir.

Panda ve arkadaşları (11) ciddi bulber semptomların MG'li hastalarda miyastenik kriz oluşumunu tetikleyici bir faktör olduğunu bildirmişlerdir. Bizim olgularımızın da tümünde bulber semptomların tetiklediği bir kriz tablosu izlenmiştir.

MG'de tedavi protokolü kısa ve uzun süreli olarak ayrılabilir. Kısa süreli tedavi, hastalığın alevlenme yani kriz dönemlerinde erkenden müdahale edip hastanın hayatını tehdit eden durumu en kısa sürede ortadan kaldırmak için kullanılan yöntemlerdir (12). Yoğun bakım hekimlerini ilgilendiren ve bizim çalışmamızda önemi ve

ivedilikle uygulanmasının gerekliliği üzerinde durduğumuz tedavi biçimidir. Uzun süreli tedavi ise MG'li olguların yaşam standartını yükseltmek ve miyastenik kriz gelişimini önlemek amacıyla uygulanan yöntemleri kapsamaktadır.

Literatürde miyastenik kriz tedavisinde hasta oral yüksek doz pridostigmin kullanmıyor ise 6-12 mg/kg/gün veya 1-2 mg/saat üzeri pridostigmin dozlarına başlangıç için genellikle gereksinim duyulmadığı bildirilmektedir. Bazen tehlikeli kardiyak aritmilere neden olabilmektedirler. Ayrıca aşırı sekresyon artışına neden olarak endotrakeal tüpün müküs plaklarıyla tıkanmasına ya da ateletazilere yol açabilirler (13, 14). Asetilkolinesteraz inhibitörleri'nin (AChEI) yüksek dozları MG'deki kas güçsüzlüğünü depolarizan bloğu nedeniyle arttırabilirler. Bu ilaçlar aynı zamanda uygulanan diğer tedavilerin etkisini değerlendirmeyi de zorlaştırırlar. Bu nedenlerle kriz tanısı sonrası 24 saat süre ile AChEI kesilmeli ya da mümkün olduğunca düşük doza inilmelidir. Bizim olgularımızın da hiçbirinde miyastenik kriz sırasında kademeli ve kontrollü bir biçimde başlayan pridostigminin yüksek dozlarına gereksinim olmadı. Bu durum miyastenik krizli olgularda asetilkolinesterazlara başlanma zorunluluğunun genellikle bulunmadığı şeklinde değerlendirildi.

Lisak ve arkadaşları (15) hormonal olarak tirotoksikoz ve hipotroidinin de krizi tetikleyebildiğini bu nedenle kontrol altına alınması gerektiğini bildirmişlerdir. Bizim üçüncü olgumuzda da benzer şekilde daha öncesinde tanı almadığı ve yapılan incelemeler ile tespit edilen ayrıca miyastenik krizi tetiklediği düşünülen hipotiroidi tespit edildi.

Plazmaferez ve IVIG miyastenik krizli hastalarda kullanılan, hızlı immünoterapi sonrasında semptomatik düzelme elde edilen tedavi yöntemleridir. Plazmaferez ve IVIG etkinliğinin karşılaştırıldığı çalışmalarda ikisinin eşit derecede etkiye sahip olduğu bildirilmektedir. Ancak, IVIG tedavisinin anlamlı derecede daha az ve düşük şiddette yan etkiler oluşturduğu gösterilmiştir. Ağır güçsüzlüğü olan hastaların %75'inde düzelme sağlayabilen plazma değişiminin daha yüksek oranda hipotansiyon, paresteziler, tromboz, pnömotoraks, kateter yeri enfeksiyonu gibi komplikasyonlara neden olduğu bildirilmektedir (16). Düzelme genellikle tedaviden sonra birkaç gün içerisinde başlamaktadır (17, 18, 21). İlk olarak 1984 yılında yüksek doz IVIG'in MG'li hastalarda miyastenik kriz sırasında yararlı olabileceği konusunda çalışmalar yayımlanmıştır. Literatürde kas gücünün IVIG kullanımı ile kısa sürede geri geldiği bildirilmektedir (17). Bizim olgularımızdan baziler arter tepe trombozu saptanan olgumuz dışında diğer olgularımızda IVIG tedavisiyle yaklaşık bir hafta içerisinde kas güçlerinde belirgin düzelme görüldü. Dolayısıyla miyastenik kriz düşünülen olgularda erken

evrede IVIG başlanması prognoza olumlu katkılarından dolayı göz önünde bulundurulmalıdır. Ancak altta yatan enfeksiyon ve diğer sekonder nedenlerin tedavisinin en az kriz tedavisi kadar önemli olduğu ve mortalitenin başlıca nedeni olabilecekleri akılda tutulmalıdır.

Miyastenik krizin mortalitesi geçmişte son derece yüksekti. Son 15-20 yıl içerisinde gelişen mekanik ventilasyon teknikleri ve yoğun bakım şartlarındaki düzelme ile myastenik kriz mortalitesi %80'lerden, %5-10 düzeyine kadar inmiştir (4, 19, 20). Bu nedenle erken entübasyon ve mekanik ventilasyon miyastenik kriz tedavisindeki en önemli basamağı oluşturmaktadır

Sonuç

Miyastenik kriz tablosu ile değerlendirilen olgularda yoğun bakım ünitelerinde solunum parametrelerinin dikkatli takibi, uygun yaşam desteğinin sağlanması ve komplikasyonlar ile mücadele tedavinin en önemli basamağını oluşturmaktadır (11). Ayrıca MG'ye eşlik eden diabetes mellitus, tiroid hastalıkları, romatoid artrit gibi otoimmün durumlar bilinmekle birlikte prognozu kötüleştiren başlıca faktörün enfeksiyon olduğu bilinmektedir. İlk olgumuzda MG'ye romatoid artrit, diabetes mellitus ve KOAH eşlik ederken, ikinci olgumuzda baziler arter tepe trombozu saptandı. Son olgumuzda ise MG'ye eşlik eden otoimmün süreç olarak hipotroidi mevcuttu.

Bizim olgularımızın da hepsinde akciğer enfeksiyon kliniği mevcuttu. Bunun yanısıra miyastenik kriz sırasında gelişen her bulgu miyastenik krize atfedilmemelidir. Açıklanmayan bilinç bozukluğu ve nörolojik muayene bulguları tespit edilen ikinci olgumuzda olduğu gibi büyük damar aterosklerozu gibi sekonder nedenlerin de miyastenik kriz oluşumunu tetikleyebileceği ya da miyastenik krize eşlik edebileceği görülmüştür. Olgularımızın hepsinde bulber tutulum ve ense kaslarında güçsüzlük saptandığından bu semptomlarla gelen olgularda miyastenik krizin göz önünde bulundurulması önemlidir. IVIG tedavisi miyastenik kriz olarak değerlendirilen olgularda etkili ve genellikle daha kolay tolere edilebilen bir tedavi yöntemidir. Bununla birlikte IVIG'in etkinliğinin krizin hemen başlangıcında verilmesiyle arttığı ve mortaliteyi de azaltabileceği öngörülebilmektedir. Bu durumun krizi tetikleyici enfeksiyöz etmenlerin hızlı şekilde uzaklaştırılması için aynı zamanda uygulanan antibiyoterapi ve sekonder nedenlerin tedavisiyle bağlantılı olabileceği düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. Murthy JM, Meena AK, Chowdary GV, Naryanan JT. Myasthenic crisis: Clinical features, complications and mortality. *Neurol India* 2005;53(1):37-40.
2. Kirmani JF, Yahia AM, Qureshi AI. Myasthenic crisis. *Curr Treat Options Neurology* 2004;6(1):3-15.
3. Jaretzki A, Baharo RJ, Ernstoff RM, Kaminski HJ, Keeseey JC, Penn AS. Myasthenia gravis recommendations for clinical research standards: Task Force of the Medical Scientific Advisory Board of the Myasthenia Gravis Foundation of America. *Neurology* 2000;55(1):16-23.
4. Thomas JE, Mater SA, Gungor Y, Swarup R, Webster EA, Chang I. Myasthenic crisis: Clinical features, mortality complications and risk factors for prolonged intubation. *Neurology* 1997;48(5):1253-1260.
5. Mayer SA. Intensive care of the myasthenic patient. *Neurology*. 1997;48(5):70-75.
6. Juel VC. Myasthenia gravis: Management of myasthenic crisis and perioperative care. *Semin Neurol* 2004;24(1):75-81.
7. Putman MR, Wise RA. Myasthenia gravis and upper airway obstruction. *Chest* 1996;109(9):400-404.
8. Romi F, Gilhus NE, Aarli JA. Myasthenia gravis: Disease severity and prognosis. *Acta Neurol Scand Suppl* 2006;183(1):24-25.
9. Bedlack RS, Sanders DB. How to handle myasthenic crisis. *Postgrad Med* 2000;107(4): 211-222.
10. Kim WH, Kim JH, Kim EK, et al. Myasthenia gravis presenting as isolated respiratory failure: A case report. *Korean J Intern Med* 2010;25(1):101-104.
11. Panda S, Goyal V, Behari M, Singh S, Srivata T. Myasthenic crisis: A retrospective study. *Neurol India* 2004;52(4):453-456.
12. Yosunkaya A, Çelik JB, Tuncer S, Topal A, Ökesli S. Myasthenia gravis ve immunoabsorbsiyon plazmaferez. *Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri* 2002;22(6):578-582.
13. Stangel M, Hartung HP, Marx P, Gold R. Intravenous immunoglobulin treatment of neurological autoimmune diseases. *J Neurol Sci* 1998;153(2):203-214.
14. Howard JF. Intravenous immunoglobulin for the of acquired myasthenia gravis. *Neurology* 1998;51(6):30-36.
15. Lisak RP. Myasthenia gravis. In: Johnson RT, Griffin JW, McArthur JC (eds). *Current Therapy in Neurologic Disease*. St. Louis: Mosby Book; 2002:407-409.
16. Qureshi AI, Choudary MA, Akbar MS, et al. Plasma exchange versus intravenous immunoglobulin treatment in myasthenic crisis. *Neurology* 1999;52(3):629-632.
17. Gandos P, Chevert S, Clair B, Tranchant C, Chastang C. Clinical trial of plasma exchange and high-dose intravenous immunoglobulin in myasthenia gravis. Myasthenia Gravis Clinical Study. *Ann Neurol* 1997; 41(6): 789-96.
18. Ronager J, Ravnborg M, Hermansen I, Vorstrup S. Immunoglobulin treatment versus plasma exchange in patient with chronic moderate to severe myasthenia gravis. *Artif Organs* 2001;25(12):967-973.
19. Younger DS, Raksadawan N. Medical therapies in myasthenia gravis. *Chest Surg Clin N Am* 2001;11(2):329-336.
20. Berrouschot J, Baumann I, Kalischewski P. Therapy of myasthenic crisis. *Crit Care Med* 1997;25(7):1228-1235.
21. Schröder A, Linker RA, Gold R. Plasmapheresis for neurological disorders. *Expert Rev Neurother* 2009;9(9):1331-1339.