

ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΖΕΥΠ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

ΜΕ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ Gravis

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Σπουδάστριας : Προδρομίδου Βιολέττας



Πτυχιακή Εργασία για την λήψη του πτυχίου
Νοσηλευτικής

Πάτρα 1988

ΤΕΙ ΠΑΤΡΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΣΕΥΠ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΑΣΘΕΝΟΥΣ

ΜΕ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ Gravis

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Σπουδάστριας : Προδρομίδου Βιολέττας

Υπεύθυνος Καθηγητής :

Μακρής Νικόλαος

Επιτροπή Εγκρίσεως Πτυχιακής

Εργασίας

Όνοματεπώνυμο

Υπογραφή

1.

2.

3.

Πτυχιακή Εργασία για την λήψη του πτυχίου
Νοσηλευτικής

Πάτρα 1988

ΑΡΙΘΜΟΣ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ	1622
----------------------	------

Π Ε Ρ Ι Ε Χ Ο Μ Ε Ν Α

	σελίδες
Πρόλογος	4
Εισαγωγή	6
ΜΕΡΟΣ Α΄	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1	
1.1 Ανατομία	9
1.2 Φυσιολογία	12
ΚΕΦΑΛΑΙΟ II	
Βαρεία Μυασθένεια	
1.3 Αιτιολογία - Παθογένεια	15
1.4. Κατάταξη Μυασθένειας κατά Osserman	18
1.5 Τύποι Μυασθένειας	19
1.6. Κλινική εικόνα	22
1.7 Διάγνωση	24
1.8 Θεραπεία	28
ΜΕΡΟΣ Β΄	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ I	
2.1 Γενική εκτίμηση της κατάστασης του αρρώστου	34
ΚΕΦΑΛΑΙΟ II	
Ειδικά προβλήματα της Μ.Γ	
2.2. Αναπνευστική ανικανότητα	36
2.3 Έλλατωμένη επικοινωνία	41
2.4 Διατροφικές μεταβολές	42
2.5 Έλλατωμένη όραση	46
2.6 Ελλειψη αυτοεξηγηρέτησης	47
ΚΕΦΑΛΑΙΟ III	
Θεραπεία	
2.7. Φαρμακευτική αγωγή	51
2.8 Ειδική θεραπεία της Μ.Γ	54
2.9 Κρίσεις	57

	σελίδες
2.10 Επείγουσα αντιμετώπιση	59
ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV	
2.11.Εκπαίδευση ασθενούς	61
ΜΕΡΟΣ Γ	
ΚΕΦΑΛΑΙΟ I	
3.1 Καρδιοαναπνευστική αναζωογόνηση	63
ΚΕΦΑΛΑΙΟ II	
3.2. Μηχανικός αερισμός πνευμόνων	66
ΚΕΦΑΛΑΙΟ III	
3.3 Περιπτώσεις	71

Πρόλογος

Είναι γνωστό ότι η Νευρολογία αποτελεί έναν εξαιρετικά δύσκολο κλάδο τόσο στο χώρο της Ιατρικής όσο και στον χώρο της Νοσηλευτικής. Η Νευρολογική νοσηλεύτρια δεν πρέπει να είναι μόνο άρτια καταρτισμένη από επιστημονικής απόψεως, αλλά και να διαθέτει βαθιά αισθήματα ανθρωπιάς και υπομονής.

Η Νευρολογία αποτελεί γι' αυτήν έναν κλάδο πρόκλησης και εφαρμογής των γνώσεων και της επιδεξιότητάς της. Οι παθήσεις εδώ είναι πολύπλοκες, συχνά αδιευκρίνιστες, με δύσκολη ή αποθαρρυντική πρόγνωση. Και μέσα σε όλα αυτά ο ρόλος της νοσηλεύτριας παραμένει δύσκολος, πρωτόπορος και πολύπλευρος. Εδώ καλείται η νοσηλεύτρια να χρησιμοποιήσει όλη της την τεχνική κατάρτιση καθώς και όλη την ψυχική της δύναμη με επιμονή και υπομονή.

Ο άρρωστος, η ιδιαίτερη αυτή προσωπικότητα, πρέπει να αντιμετωπισθεί σαν ολότητα σωματική, ψυχική, κοινωνική. Καμιά του υπόσταση δεν μπορεί να αγνοηθεί ή να υποτιμηθεί. Όλες μπορούν και πρέπει να υποστηριχθούν και να αποδοθούν στον αποκατασταθέντα άρρωστο στο μέγιστο βαθμό.

Η ευθύνη λοιπόν της όσο το δυνατόν πλήρους αποκατάστασης βαρύνει κυρίως την νευρολογική νοσηλεύτρια. Αυτή με τις γνώσεις την, την συμπαράστασή της και την διαπεδαγωγήσή είναι ικανή να οδηγήσει τον ασθενή της πίσω στην οικογένεια και πίσω στην κοινωνία.

Αυτός ο πολλαπλός ρόλος της νοσηλεύτριας και η ιδιαίτερη προσφορά της στον νευρολογικό κλάδο με ώθησαν στην εκλογή αυτού του θέματος για μελέτη και συγγραφή πτυχιακής εργασίας.

Η εργασία αυτή αποτελεί μια προσπάθεια προσέγγισης συγκεκριμένης νευρολογικής νόσου, της μυασθένειας Gravis. Γίνεται μια προσπάθεια αναφοράς σε συγκεκριμένα και κυρία σημεία της ασθένειας καθώς επίσης και στην νοσηλευτική αντιμετώπιση όλων των δυσκολιών που πιθανόν να κληθεί ν' αντιμετωπίσει η νοσηλεύτρια τόσο κατά την διάρκεια των διαγνωστικών εξετάσεων όσο και κατά την διάρκεια της θεραπείας και αποκατάστασης του ασθενούς.

Ιδιαίτερη βαρύτητα δίνεται στην ενθάρρυνση του ασθενούς, όπως επίσης στην σωστή εκπαίδευση του γιατί θεωρώ ότι παίζουν πολύ σημαντικό ρόλο, στην εγκαίρη και σωστή αντιμετώπιση των διαφόρων, πολλές φορές δύσκολων επιπλοκών και συμπτωμάτων όχι μόνο στην μυασθένεια Gravis αλλά και σχεδόν σε όλες τις νευρολογικές παθήσεις.

Εισαγωγή

Αν αναλογιστεί κανείς το δύσκολο δρόμο που έχει διανυθεί στην μακροχρόνια εξέλιξη της Ιατρικής και Νοσηλευτικής Επιστήμης και των διαφόρων κλάδων της δεν μπορεί παρά να θαυμάσει άλλη μια φορά τις καταπληκτικές ικανότητες του ανθρώπινου μυαλού και να αισθανθεί μια έντονη αισιοδοξία για το μέλλον, όσο και αν τα άλυτα προβλήματα είναι πολλά και μεγάλα.

Μέσα στην εξέλιξη αυτή κι ο κλάδος της Νευρολογίας έχει σημειώσει τεράστια πρόοδο, διυσδειόντας σε θέματα φυσιολογίας και παθολογίας του Νευρικού συστήματος.

Η παράλληλη εξέλιξη των μεθόδων εργαστηριακής διερευνησης με την βοήθεια τελειοποιημένων τεχνικών μέσων επιτρέπει στους σημερινούς επιστήμονες ευκολότερη και καλύτερη προσέλαση του Νευρικού συστήματος όπως και την πληρέστερη γνώση της φυσιολογικής και παθολογικής του λειτουργίας.

Στην προσπάθεια λοιπόν για σφαιρικότερη και ειδικότερη ενημέρωση πάνω στις σύγχρονες γνώσεις γύρω από συγκεκριμένη νευρολογική πάθηση, της μυσσθένειας θρανίς, αποσκοπεί η συγγραφή αυτού του έργου.

Γαι την καλύτερη και πληρέστερη κατανόηση τόσο του μηχανισμού της νευρομυικής διαταραχής της νόσου όσο και των αποτελεσμάτων που αυτή συνεπάγεται θεωρήθηκε σκόπιμο να χωρισθεί όλη η ύλη σε τρία μέρη.

Το πρώτο μέρος αναφέρεται συνοπτικά και γρήγορα σε βασικά σημεία ανατομίας και φυσιολογίας του νευρομυικού συστήματος, χρήσιμων για την κατανόηση της ανατομοπαθολογικής βλάβης της ασθένειας. Επίσης γίνεται αναφορά στην περιγραφή της ασθένειας στην αιτιολογία, ταξινόμηση, κλι-

- νική εικόνα, διάγνωση, θεραπεία και τέλος πρόγνωση αυτής.

Το δευτερο μέρος αποτελεί το καθαρά νοσηλευτικό τμήμα της εργασίας. Αναφέρεται στα ειδικά προβλήματα που αντιμετωπίζει ο μιασθενικός με μία πολύ εκτενή περιγραφή του νοσηλευτικού τρόπου αντιμετώπισης αυτών.

Τέλος το τρίτο και τελευταίο μέρος περιλαμβάνει το παράρτημα με γρήγορη αναφορά σε ορισμένες ειδικές μεθόδους θεραπείας όπως επίσης και την παράθεση σχετικών πραγματικών περιπτώσεων με ανάλυση του συγκεκριμένου τρόπου αντιμετώπισης.

Πρέπει ωστόσο να σημειωθεί εδώ ότι αρκετή υπήρξε η δυσκολία εξεύρεσης ύλης για το καθαρά νοσηλευτικό τμήμα της εργασίας λόγω ελλείψεως επιστημονικών συγγραμάτων στην χώρα μας. Για τον σκοπό αυτό αναζητήθηκε ύλη από ξενόγλωσσα βιβλία και επιστημονικά περιοδικά με την καθοδήγηση και την συμπαράσταση του προσωπικού της βιβλιοθήκης του "Ευαγγελισμού" και του "Βετανικού Συμβουλίου". Στο σημείο αυτό θέλω να εκφράσω την ευγνωμοσύνη μου για την ενημέρωση και την προθυμία με την οποία με βοήθησαν στα θέματα της αρμοδιότητάς τους.

Βαθειά ευγνωμοσύνη αισθάνομαι για τον Νευρολόγο Ιατρό Κο Μακρή Ν. Επιμελητή της Πανεπιστημιακής Νευρολογικής Κλινικής του Γενικού Νοσοκομείου Πάτρας για την πολύτιμη βοήθειά του τόσο για την εξεύρεση του υλικού όσο και για τις υποδείξεις του ως προς την διάρθρωση του έργου.

Ενα μεγάλο ευχαριστώ θέλω να εκφράσω στον Νευρολόγο Ιατρό Κο Ματίκα Επιμελητή της Νευρολογικής Κλινικής του "Ευαγγελισμού" για την παραχώρηση ιστορικού υλικού.

Ακόμη ευχαριστώ την Ιατρό Κα Λαμπροπούλου της Νευρολογικής Κλινικής του "Ευαγγελισμού" για την βοήθειά της στην μετάφραση ξενόγλωσσων κειμένων και την αποσαφήνιση ορισμένων στοιχείων.

Μ Ε Ρ Ο Σ Α'

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι

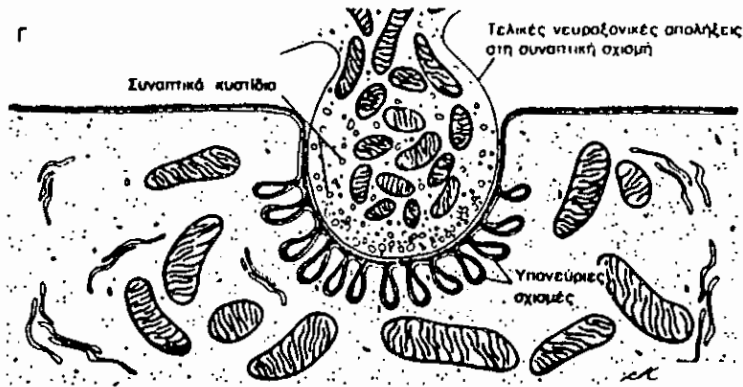
ΑΝΑΤΟΜΙΑ - ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ - ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗΣ ΣΥΝΑΦΗΣ

1.1. ΑΝΑΤΟΜΙΑ

Η κίνηση επιτυγχάνεται με την συστολή των μυϊκών ινών. Για να γίνει όμως η συστολή των μυϊκών ινών πρέπει να φτάσει σ' αυτές μια νευρική ώση μέσω των κινητικών νευρικών ινών. Οι κινητικές νευρικές ίνες φέρονται στους μύες και διανέμονται έτσι ώστε κάθε μυϊκή ίνα να νευρώνεται από ένα νευραξονικό κλάδο. Ο αριθμός των μυϊκών ινών που νευρώνονται από ένα νευράξονα ποικίλλει πολύ. Ένας νευράξονας μπορεί να νευρώνει δυο τρεις μυϊκές ίνες (στους μύες που εκτελούν λεπτές και ακριβές κινήσεις) ενώ σε άλλους μύες (που εκτελούν αδρές κινήσεις) νευρώνει 50-60 μυϊκές ίνες. Η ομάδα των μυϊκών ινών που νευρώνεται από νευράξονα ενός κυττάρου του προσθίου κέρατος μαζί με όλο αυτό το νευρώνα αποτελούν μια κινητική μοναδα. Στην τελική ζώνη η επιφάνεια της μυϊκής ίνας σχηματίζει ένα αποπέπλατισμένο όγκωμα, την τελική πλάκα. Οι τελικοί κλάδοι των νευρικών ινών χάνουν το μυελώδες έλυτρό τους προτού αποσχιστούν σε τελικούς κλαδίσκους για να σχηματίσουν την τελική πλάκα (Εικόνα 1.1.1)

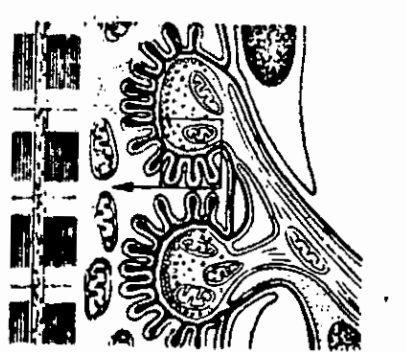
Στο όριο μεταξύ αξονοπλάσματος και σαρκοπλάσματος οι νευρικοί κλαδίσκοι περιβάλλονται από ένα στρώμα που αποτελείται από ενδιπλώσεις του σαρκειλίματος.

Οι νευράξονες καταλήγουν σε διογκωμένα άκρα που εισδύουν στην κινητική πλάκα. Τα άκρα αυτά περιβάλλονται από την



Εικ. 1.1.1

μεμβράνη του σαρκοπλάσματος. Το σαρκείλημα εμφανίζει πολλαπλές πτυχώσεις έτσι ώστε ν' αυξάνεται πάρα πολύ η επιφάνεια της μεμβράνης της μυϊκής ίνας (Εικόνα 1.1.2).

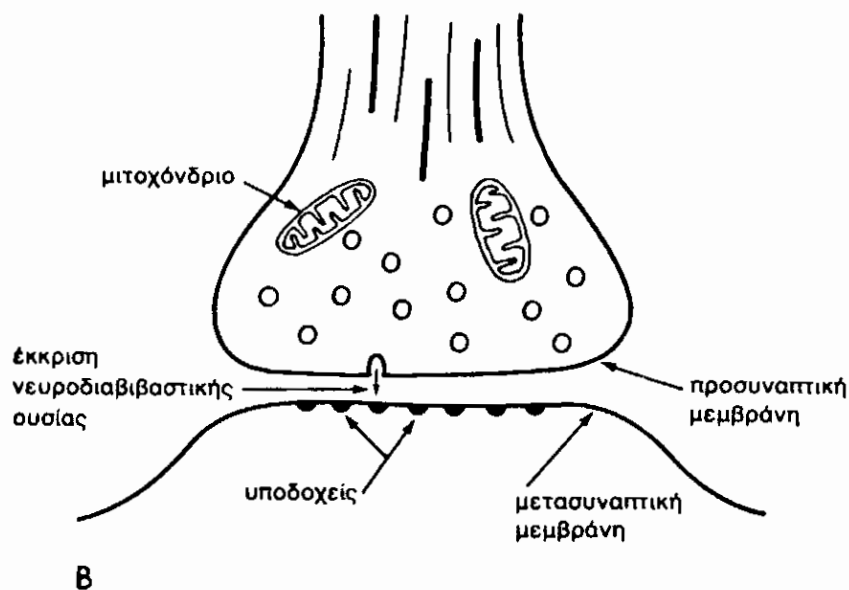


Η τελική κινητική πλάκα. Σχηματική απεικόνιση όπως φαίνεται στο ηλεκτρονικό μικροσκόπιο.

Εικ. 1.1.2

Η αξονοπλασματική μεμβράνη αποτελεί την προσυναπτική μεμβράνη ενώ η πτυχωτή σαρκοπλασματική μεμβράνη αποτελεί

την μετασυναπτική μεμβράνη. Οι βασικές αυτές μεμβράνες συνενώνονται στην συνοπτική σχισμή που έχει ευρος περίπου 20-30 nm. Η συνοπτική σχισμή είναι γεμάτη από μια "θεμέλια" ουσία μέσα από την οποία διαχέεται εξωκυττάριο υγρό (Εικόνα 1.1.3).



Εικ. 1.1.3

Η νευραξονική απολήξη περιέχει πολλά μιτοχόνδρια, που προμηθεύουν ενέργεια κυρίως για την σύνθεση του διαβιβαστή της διέγερσης, της ακετυλοχολίνης, που με την σειρά της διεγείρει την μυϊκή ίνα. Η ακετυλοχολίνη αποθηκεύεται σε διαυγή κυστίδια, που είναι πολλά στις απολήξεις μιας τελικής κινητικής πλάκας.

Κατά την διέγερση του νευράξονα ορισμένα κυστίδια αδειάζουν το περιεχόμενό τους στην συνοπτική σχισμή και

προκαλείται η εκπόλωση της μεμβράνης.

1.2. ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Όταν μια νευρική ώση φτάσει στην νευρομυϊκή σύναψη, 300 περίπου κυστίδια ακετυλοχολίνης απελευθερώνονται από τις απολύξεις μέσα στην συναπτική σχισμή. Αυτή η απελευθέρωση κυστιδίων, προκαλείται από την μετακίνηση των ιόντων Ca^{++} από το εξωκυττάριο στο ενδοκυττάριο χώρο.

Μέσα σε 2-3 msec περίπου μετά την απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης ένα μικρό μέρος της διαχέεται έξω από την συναπτική σχισμή και δεν επιδρά πια πάνω στην μεμβράνη της μυϊκής ίνας ενώ το μεγαλύτερο μέρος της υδρολύεται από τη χολινεστεράση.

Το ένζυμο αυτό (η χολινεστεράση) βρίσκεται σε μεγάλες συγκεντρώσεις στην επιφάνεια των σχισμών και έχει την ικανότητα να υδρολύει την ακετυλοχολίνη.

Το πολύ μικρό αυτό χρονικό διάστημα (των 2-3 msec) αρκεί σχεδόν πάντα για να διεγείρει την μεμβράνη της μυϊκής ίνας.

Η απελευθέρωση της ακετυλοχολίνης έχει σαν συνέπεια να ανοίγουν στην μυϊκή μεμβράνη μεγάλοι πόροι διαμέτρου 6-7 nm που καθιστούν την μεμβράνη διαπερατή για τα ιόντα Na^+ . Εξαιτίας της εισροής Na^+ στο εσωτερικό της ίνας δημιουργείται τοπική αύξηση του δυναμικού της μεμβράνης κατά 50 έως 75 mV, που ονομάζεται δυναμικό της τελικής κινητικής πλάκας.

Για την δράση της ακετυλοχολίνης στη μυϊκή μεμβράνη είναι υπεύθυνα ορισμένα ειδικά πρωτεϊνικά μόρια, υποδοχείς της ακετυλοχολίνης με τα οποία συνδεεται η ακετυλοχολίνη.

Λόγω της μορφολογικής αλλοίωσης που παθαίνουν οι υποδοχείς αυτοί αυξάνεται η διαπερατότητα της μεμβράνης στα ιόντα.

Ετσι ιόντα Na^+ διαπερνούν την μεμβράνη με αποτέλεσμα την έκλυση του δυναμικού της τελικής κινητικής πλάκας που είναι υπεύθυνο για την έναρξη του δυναμικού ενέργειας στην μεμβράνη της μυϊκής ίνας.

Εχει διαπιστωθεί ότι η τεχνική διέγερση της νευρικής ίνας με συχνότητα πάνω από 100 φορές στο δευτερόλεπτο, για αρκετά λεπτά, προκαλεί τόσο μεγάλη μείωση του αριθμού των κυστιδίων ακετυλοχολίνης που απελευθερώνονται σε κάθε ώση, ώστε δεν είναι πια δυνατόν να περάσουν ώσεις μέσα στην μυϊκή ίνα.

Το φαινόμενο αυτό ονομάζεται κόπωση της νευρομυϊκής σύναψης και φυσιολογικά σπάνια συμβαίνει.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι Ι

ΒΑΡΕΙΑ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ

Η βαρεία μυασθένεια είναι ήδη γνωστή από τον 17ο αιώνα, όταν ο T. Willis περιγράφει τα βασικά συμπτώματα αυτής της νόσου. Η ασθένεια αναφέρεται στην προμηκική παράλυση χωρίς την ύπαρξη παράλληλης οργανικής βλάβης του νευρομηκικού ιστού. Βρέθηκε ότι η νόσος πρέπει να συνδέεται με διαταραχή στην περιοχή της νευρομυϊκής συνάψεως, υπεύθυνη δε για την πάθηση είναι η ελάτωση του αριθμού των υποδοχέων της ακετυλοχολίνης.

Η βλάβη της μυασθένειας έγκειται στην αδυναμία των νευρομυϊκών συνάψεων να διαβιβάσουν τα σήματα των νευρικών ινών στις μυϊκές ίνες. Η συναπτική σχισμή είναι μέχρι και κατά 50% πιο πλατιά και η περιοχή δραστηριότητας της ακετυλοχολινεστεράσης είναι μικρότερη. Ωστόσο ο αριθμός και το μέγεθος των συναπτικών κυστιδίων της ακετυλοχολίνης είναι φυσιολογικός.

Μέσα στα τελευταία χρόνια η μυασθένεια Gravis αναγνωρίσθηκε σαν μια αυτοάνοση και ανοσοπαθολογική μεσολαβιτική ασθένεια αγνώστου αιτιολογίας που μπορεί να επηρεάσει οποιαδήποτε φυλή, φύλο ή ηλικία.

Εκείνο που ιδιαίτερα χαρακτηρίζει κλινικά την πάθηση είναι η γρήγορη εξάντληση των σκελετικών μυών κατά την προσπάθεια (παθολογικός κόματος).

1.3 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ - ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Τα ηλεκτροφυσιολογικά ευρύματα και η επίδραση των χολινεργικών φαρμάκων δείχνουν ότι η νόσος αντανάκλα διαταραχή της νευρομυικής μεταβίβασης. Η μετασυναπτική μεμβράνη είναι η περιοχή που κυρίως εμπλέκεται παθογενετικά. Οι εντοπισμένες ελαφρές παθολογοανατομικές βλάβες δεν είναι σταθερές και δεν συνδέονται απόλυτα με την βαρύτητα της κλινικής εικόνας ενώ ορισμένες από τις βλάβες αυτές θα μπορούσαν να αποδοθούν στην μακροχρόνια λήψη αντιχολινεργικών φαρμάκων.

Το φαινόμενο της Walker (πτώση του βλεφάρου) και η παροδική περιοδική μυασθένεια των νεογέννητων από μυασθενικές μητέρες, αποδεικνύουν ότι στο αίμα των μυασθενικών κυκλοφορεί ουσία (μυασθενική τοξίνη) που μπλοκάρει την νευρομυική μεταβίβαση. Η πτώση του βλεφάρου θα μπορούσε να αποδοθεί στην επίδραση του γαλακτικού οξέως, που (εκλύεται) προκαλείται όταν ο μύς δουλεύει σε συνθήκες ισχαιμίας, για την ερμηνεία ωστόσο της μυασθένειας των νεογέννητων είναι απαραίτητο ν'αναζητηθεί κάποια υπεύθυνη (τοξική) ουσία.

Υποστηρίζεται επίσης ότι η πάθηση είναι αυτοάνοση και οφείλεται στην παρουσία αντισωμάτων που εξουδετερώνουν τους υποδοχείς της ακετυλοχολίνης (ΑΚΧ) των μυικών ινών. Τα αντισώματα αυτά κυκλοφορούν στο αίμα (όπου και προσδιορίζονται) προσδένονται στους υποδοχείς της ΑΚΧ και παρεμποδίζουν την νευρομυική μεταβίβαση.

Ακόμα, ο θύμος εμφανίζει μεγάλες ιστολογικές ανωμαλίες σε μεγάλη συχνότητα (80% των περιπτώσεων) στους μυασθενικούς ανθρώπους. Αναλυτικότερα στο 70% είναι υπερπλαστικός και στο 10% υπάρχει θύωμα.

Δυο θεωρίες υπάρχουν που συνδέουν την ιστολογική εικόνα του θύμου με την παθογένεια της νόσου. Η πρώτη θεωρεί την υπερπλασία του θύμου σαν αυτοάνοση αντίδραση (θυμίτιδα)., ο δε υπερπλαστικός θύμος παράγει μια ουσία (θυμίνη) η οποία μπλοκάρει την νευρομυική σύνοψη. Ωστόσο τέτοια ουσία δεν έχει απομονωθεί και είναι ακόμα γνωστό ότι η υπερπλασία του θύμου υπάρχει και σε άλλα ανοσολογικά και μη νοσήματα, χωρίς όμως μυασθενικά συμπτώματα. Ακόμα τα σωμάτια Hassall του θύμου, που παράγουν την ορμόνη (θυμοσίνη) στο φυσιολογικό άτομο δεν παρουσιάζουν ανωμαλίες στους μυασθενικούς.

Η δεύτερη θεωρία υποστηρίζει ότι ο θύμος παράγει ευασθητοποιημένα λεμφοκύτταρα τα οποία προκαλούν βλάβη στη σύναψη.

Αν και ο ρόλος του θύμου στην παθογένεια της παθήσεως παραμένει σκοτεινός η θυμεκτομή ωστόσο επηρεάζει ευνοϊκά την εξέλιξη της μυασθένειας. Η σχέση μεταξύ αποτελέσματος της θυμεκτομής και της ιστολογικής εικόνας του θύμου δεν είναι απόλυτα εξακριβωμένη. Φαίνεται ότι η θυμεκτομή έχει καλά αποτελέσματα όταν ο θύμος είναι υπερπλαστικός ή αδρανής.

Στον όρο των μυασθενικών σε μεγάλη αναλογία βρίσκονται αντισώματα που συνδέονται με τα μυοκύτταρα και τα μυοειδή κύτταρα (κύτταρα που μοιάζουν με μυικά) του θύμου.

Αντιμυϊκά αντισώματα έχουν βρεθεί και σε φυσιολογικούς μάρτυρες και σε αρρώστους με θύμωμα χωρίς μυασθένεια.

Στους μυασθενικούς μύς ο αριθμός των υποδοχέων της ΑΚΧ είναι κατά 70-89% μειωμένος σε σύγκριση με αυτό των φυσιολογικών μυών. Αυτή η διαπίστωση καθιστά την βαρεία μυασθένεια πάθηση των υποδοχέων της ΑΚΧ.

Μια ακόμα διαπίστωση ήταν ότι στον ορό των μυασθενικών κυκλοφορούν αντισώματα κατά των υποδοχέων της ΑΚΧ. Σε ελαφρές μορφές της μυασθένειας (οφθαλμική μορφή) υπάρχουν σχετικά λίγα αντισώματα κατά των υποδοχέων της ΑΚΧ, ενώ σε βαρύτερες (θύμωμα) τα αντισώματα είναι πολύ περισσότερα. Θεωρείται ότι η ποσότητα των κυκλοφορούντων αντισωμάτων έχει άμμεση αναλογική σχέση με την βαρύτητα της κλινικής εικόνας. Η θυμεκτομή και η θεραπεία με ανοσοκατασταλτικά μειώνουν τον τίτλο των αντισωμάτων. Δεν είναι όμως ακόμα γνωστό εάν τα αντισώματα προκαλούν την πρωταρχική ανωμαλία των υποδοχέων της ΑΚΧ ή αποτελούν δευτεροπαθή αντίδραση στην βλάβη υποδοχέος από κάποιο άλλο αίτιο.

Θεωρητικά τα αντισώματα αυτά μπορεί να μειώνουν τον αριθμό των υποδοχέων ΑΚΧ με διάφορους τρόπους (μειώνουν την σύνθεση των υποδοχέων ή επιταχύνουν τον καταβολισμό τους ή μπλοκάρουν τις ευαίσθητες θέσεις τους). Είναι πιθανό τα "μυοειδή" κύτταρα του θύμου να αποτελούν την περιοχή στην οποία γίνεται η αρχική ανοσοβιολογική αντίδραση που τελικά με την παραγωγή των αντισωμάτων στρέφεται εναντίων των υποδοχέων ΑΚΧ των μυοκυττάρων.

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Η βαρεία μυασθένεια αποτελεί μια σπάνια πάθηση. Πολλές από τις περιπτώσεις της παρουσιάζουν καλοήγη πορεία. Εμφανίζεται με συχνότητα στο γενικό πληθυσμό ένα προς κάθε 10.000 έως 50.000 άτομα. Προσβάλλει και τα δύο φύλλα, με μεγαλύτερη συχνότητα στις γυναίκες (σχέση περίπου 2:1). Σπάνια προσβάλλει περισσότερα από ένα μέλη μιας οικογένειας. Αρχίζει σε οποιαδήποτε ηλικία (παιδική, εφηβική, ώριμη ή και γεροντική). Η πιο συνηθισμένη όμως ηλικία έναρξεως είναι γύρω στο 20ο έτος. Σπάνια αρχίζει πριν το 10ο ή μετά το 70ο έτος της ηλικίας.

1.4. ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑΣ ΚΑΤΑ OSSERMAN

- I. Οφθαλμική μυασθένεια
- II.A. Ηπια γενικευμένη μυασθένεια με βραδεία εξέλιξη χωρίς αναπνευστικές κρίσεις. Απαντάει σε φαρμακευτική αγωγή
- II.B. Μέτρια γενικευμένη μυασθένεια. Σοβαρές σκελετικές και προμηκικές παραλύσεις αλλά χωρίς αναπνευστικές κρίσεις. Απάντηση στα φάρμακα λιγότερο ικανοποιητική.
- III. Οξεία κεραυνοβόλος μυασθένεια : Ταχεία εξέλιξη με σοβαρά συμπτώματα, με αναπνευστικές κρίσεις και πτώχη απάντηση σε φάρμακα. Υψηλή συχνότης θυμώματος. Θνησιμότητα μεγάλη.
- IV Οψιμος σοβαρή μυασθένεια. Οπως η III αλλά χρειάζεται 2 έτη για να εξελιχτεί από την I ή II. Αναπνευστικές κρίσεις. Υψηλή θνησιμότητα.

1.5. ΤΥΠΟΙ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑΣ

Οφθαλμική μυασθένεια

Η εισβολή της νόσου στο ήμισυ των περιπτώσεων γίνεται από τους οφθαλμοκινητικούς μυς και κατόπιν επεκτείνεται σταδιακά σε άλλες μυϊκές ομάδες (γενικευμένη μορφή). Συχνά η πάθηση παραμένει εντοπισμένη στους οφθαλμικούς μυς (εντοπισμένη μυασθένεια). Αυτός ο τύπος μυασθένειας θεωρείται σχετικά καλοήθης αφού μόνο στο 11% των περιπτώσεων γενικεύεται. Εάν δε η κατάσταση του ασθενούς παραμείνει σταθερή μέχρι 2 χρόνια μετά την εμφάνιση των συμπτωμάτων, τότε θεωρείται σχεδόν βέβαιο ότι δεν θα εξελιχθεί πλέον.

Η διαφορική διάγνωση από την οφθαλμική μυοπάθεια ή τις οφθαλμοπληγίες γίνεται από την ευμετάβλητη σημειολογία και με τις φαρμακολογικές δοκιμασίες (δοκιμασία προστιγμίνης).

Στην θεραπευτική αντιμετώπιση προτιμούνται τα χολινεργικά. Σ' αυτή την μορφή της μυασθένειας δεν συνιστάται η θυμεκτομή

Μυασθένεια των νεογνών

Στο 15% περίπου των ζωντανών νεογνών, που γεννιούνται από μητέρες μυασθενικές, παρουσιάζουν μυασθενικό σύνδρομο. Τα παιδιά αυτά είναι υποτονικά, έχουν δε έντονες δυσκολίες στο θηλασμό όπου πρέπει να τους υποβαστάζεται το πηγούνι. Τα παιδιά γρήγορα αναλαμβάνουν αφού το σύνδρομο δεν διαρκεί περισσότερο από 3 μήνες.

Η βαρύτητα της παθήσεως στην μητέρα δεν φαίνεται να έχει σχέση με την εμφάνιση και την βαρύτητα του συνδρόμου στο παιδί. Ο παροδικός χαρακτήρας του υποδεικνύει ότι

οφείλεται σε κάποια τοξική ουσία που μεταβιβάζεται δια μέσου του πλακούντα. Είναι πολύ πιθανό το σύνδρομο να εκλύεται από τα αντισώματα κατά των υποδοχέων της AKX, που όπως διαπιστώθηκε περνούν στο έμβryo από την μασθενική μητέρα.

Δεν αποκλείεται όμως κάποιος άλλος τοξικός παράγοντας να είναι υπεύθυνος. Η δράση κουραριομιμητικού παράγοντα, (μιασθενικής τοξίνης;) υποστηρίζεται και για την ερμηνεία του φαινομένου της Walker.

Οικογενής μιασθένεια

Οι περιπτώσεις μιασθένειας με οικογενή εμφάνιση είναι σπάνιες (λιγότερο του 1%). Αφορά συνήθως πάθηση σε μια γενεά, πράγμα που υπαινίσσεται αυτοσωματική υποχωρητική κληρονομικότητα. Σε γνωστή περίπτωση είχαν προσβληθεί και οι 3 αδελφές σε ηλικία 7, 9 και 11 ετών. Οι παρατηρήσεις σε λίγες οικογένειες, που παρουσιάζουν τον τύπο αυτό της μιασθένειας και σε μονογενείς διδύμους (όπου πάσχουν και οι δύο σε μικρό ποσοστό), δεν αποδεικνύουν την άμεση επίδραση γενετικού παράγοντος για την πρόκληση της νόσου. Η οικογενής μιασθένεια αρχίζει σε πρώιμη ηλικία, προτιμά το άρρεν φύλο και αντιδρά ικανοποιητικά στα χολινεργικά φάρμακα.

Μιασθένεια και ενδοκρινείς αδένες

Συνήθως στους μιασθενικούς παρατηρούνται και διαταραχές στην λειτουργία των ενδοκρινών αδένων και ιδιαίτερα του θυρεοειδούς. Κυρίως ο υπερθυρεοειδισμός αλλά και η μη τοξική βρογχοκύλη συνοδεύουν την μιασθένεια σε ποσοστό 9% για τους άνδρες και 18% για τις γυναίκες. Αυτό έδωσε την

αφορμή στον Simpson να υποστηρίξει ότι υπάρχει κάποιος κοινός παράγοντας (ίσως κληρονομικός - υποθάλαμο - υποφυσιακής ανωμαλίας) και για τις δύο νόσους.

Συχνά επίσης στους μυασθενικούς είναι τα αδενώματα της υποφύσεως. Είναι πιθανό κάποιος παράγοντας της υποφύσεως να ευθύνεται για την τροποποίηση της συμπτωματολογίας των μυασθενικών γυναικών, η οποία παρατηρείται κατά την εγκυμοσύνη και την εμμηνορροή. Έτσι π.χ. παρατηρείται παροδική ύφεση κατά την έναρξη κάθε εμμηνορροϊκού κύκλου. Η ύφεση αυτή είναι πιθανό να συνδέεται με διακυμάνσεις της χολινεστεράσης αφού βρέθηκε ταυτόχρονα και σωματική μείωση του ενζύμου της ακετυλοχολινεστεράσης στα ερυθρά αιμοσφαίρια.

Μυασθενικό - μυοπαθητικό σύνδρομο

Αυτός ο τύπος χαρακτηρίζεται από αδυναμία μυική που βελτιώνεται με την μυική προσπάθεια για λίγο και στην συνέχεια πάλι χειροτερεύει. Ο άρρωστος αισθάνεται δυνατότερος όσο προχωρεί η μέρα (παράδοξη ή ανάστροφη μυασθένεια). Η αδυναμία εντοπίζεται κυρίως στους μύς των άκρων και συνοδεύεται με άλγη ή ατροφίες (στους ώμους ήστους μηρούς).

Η μορφή αυτή παρατηρήθηκε σε αρρώστους με μικροκυτταρικό βρογχογενές καρκίνωμα αλλά παρατηρείται και σε άλλες νεοπλασίες. Η νόσος μπορεί επίσης να συνυπάρχει με παρανεοπλαστικό σύνδρομο (πολυμυοσίτιδα, πολυνευρίτιδα, παρεγκεφαλιδική ατροφία κ.λ.π). Συνήθως δε προηγείται της κλινικής εκδηλώσεως του όγκου.

Η αφαίρεση του υποκείμενου καρκινώματος βελτιώνουν την κατάσταση. Τα αντιχολινεστερασικά φάρμακα δεν φέρουν αποτέλεσμα.

1.6. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Κύριο σύμπτωμα της παθήσεως αποτελεί η μυική αδυναμία. Στην αρχή προσβάλλονται συνήθως οι μύες των οφθαλμών. Η συμπτωματολογία σ' αυτή την περίπτωση περιλαμβάνει διπλωπία μονόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη πτώση βλεφάρου, στραβισμό, ζάλη. Η κατάσταση συνήθως χειροτερεύει όσο προχωράει η μέρα. Η κόρη του οφθαλμού διατηρείται φυσιολογική γιατί η νόσος χαρακτηρίζεται από προσβολή μόνο των γραμμωτών μυών και όχι και των λείων. Σπάνια παρουσιάζουν αποκάμωση οι σφικτήρες των κορών. Κάποτε όμως παρατηρείται χαρακτηριστική παραμόρφωση του χαμόγελου και δυσχέρεια στο σφύριγμα.

Στην συνέχεια προσβάλλονται οι προμηκικοί μύς με δυσχέρεια στην μάσηση, την κατάποση και την ομιλία. Ωστόσο η προσβολή επεκτείνεται και στους αναπνευστικούς μύς, που έχει σαν επακόλουθο την δύσπνοια και την κυάνωση. Αυτή η επιπλοκή μπορεί να είναι θανατηφόρα εάν δεν υπάρξει έγκαιρη αντιμετώπιση (τραχειοτομία - τεχνική αναπνοή). Σε βαρύτερες περιπτώσεις παρουσιάζεται κόπωση (εξάντληση) σε μυς όπως του αυχένα (τόσο ώστε ο άρρωστος στηρίζει το κεφάλι του τοποθετώντας το χέρι του στο πηγούνι), των άκρων, του κορμού, της αναπνοής.

Η εισβολή της νόσου στο ήμισυ των περιπτώσεων γίνεται από τους οφθαλμοκινητικούς μυς, στο 1/3 από τους προμηκικούς και μόνο στο 1/5 από τους μύς των άκρων.

Οι μυικές παραλύσεις συνήθως είναι ασύμμετρες και ευμετάβλητες. Η σωματική κόπωση επηρεάζει απόλυτα την συμπτωματολογία. Οι άρρωστοι τις πρωινές ώρες είναι γενικά καλύτερα, σε σύγκριση με τις βραδινές, ή ακόμα μπορεί

να είναι ελεύθεροι συμπτωμάτων όταν ξυπνούν. Έτσι το διάβασμα ή ο κινηματογράφος προκαλούν ή επιδεινώνουν την ήδη υπάρχουσα διπλωπία. Η ομιλία στην αρχή έχει φυσιολογική χροιά αλλά στην συνέχεια γίνεται αδύνατη, ακατάλυπτη. Με την παράταση της μυϊκής προσπάθειας επιδεινώνεται και η μάσηση και οι άλλες κινητικές λειτουργίες. Ωστόσο ο ύπνος και η ανάπαυση βελτιώνουν ή και εξαφανίζουν πολλά από τα συμπτώματα.

Υπάρχουν ορισμένοι παράγοντες που επηρεάζουν την συμπτωματολογία. Τέτοιοι είναι η έκθεση στον ήλιο, οι ψυχικές αναστατώσεις, οι λοιμώξεις και η χρησιμοποίηση ορισμένων φαρμάκων. Οι παράγοντες αυτοί συνήθως επηρεάζουν την εμφάνιση υφέσεως ή επιδεινώσεως της νόσου. Οι επιδεινώσεις συνδέονται συνήθως με ψυχικές καταπονήσεις, με λοιμώξεις, με την απώλεια Κ, με δυσμενείς κλιματολογικές συνθήκες, με την λήψη ορισμένων αντιβιοτικών (π.χ. στρεπτομικίνης, νεομικίνης), κινίνης, μορφίνης, ορισμένων αναισθητικών και τέλος με υπέρβαση της δόσεως των αντιχολινεστερασικών.

Στις προχωρημένες περιπτώσεις υπάρχει γενικευμένη ατροφία. Συχνά υπάρχει πόνος, ιδιαίτερα στον αυχένα και γύρω από τα μάτια που οφείλεται στην παρατεταμένη μυϊκή προσπάθεια για την διατήρηση ορισμένης στάσης. Υπάρχουν επίσης παραισθήσεις των άκρων όπως και ορισμένες αισθητικές διαταραχές υποκειμενικού τύπου.

Η συμπεριφορά των σκελετικών μυών στην κόπωση όπως και οι διακυμάνσεις της συμπτωματολογίας στο διάστημα του 24ώρου βοηθούν στην διάγνωση της παθήσεως.

1.7. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Οι ημερήσιες διακυμάνσεις των παραλύσεων και οι κλινικές δοκιμασίες κοπώσεως είναι τα κύρια στοιχεία που θα οδηγήσουν στην κλινική διάγνωση της μυασθένειας. Έτσι κατά την κλινική εξέταση όταν θα ζητηθεί από τον ασθενή να κοιτάξει παρατεταμένα ψηλά (θα προκληθεί πτώση βλεφάρου ή διπλωπία) ή να κάνει βαθιά καθίσματα (δεν θα αντέξει περισσότερο από 3-5) ή να κρατήσει το άνω άκρο σε έκταση (σύντομα το χέρι του θα πέσει) παρατηρείται γρήγορη κόπωση των μυών. Η ταχύτητα εξάντλησης των μυασθενικών μυών είναι πολύ μεγάλη. Σ' αυτή την μεγάλη ταχύτητα οφείλεται η διάκριση μεταξύ της μυασθένειας και της μυοσίτιδας ή της μυατροφίας.

Παρατηρείται ανάλυση της λειτουργίας του μυός μετά από ξεκούραση λεπτών ή ώρας.

Η προσβολή των μυών δεν αφορά μόνο αυτούς που τροφοδοτούνται από το ίδιο περιφερειακό νεύρο.

Η μυασθένεια προσβάλλει αρχικά τους οφθαλμικούς μυς, τους μυς της σταφυλής και τους μυς της κατάποσης.

Συχνά παρατηρείται εναλασσόμενη ένταση της συμπτωματολογίας και ευκαιριακή πορεία κατά ώσεις.

Ωστόσο δεν παρατηρούνται διαταραχές της αισθητικότητας, αλγη, δεσμιδώσεις ή ατροφίες.

Για την διάγνωση της μυασθένειας εκτός της κλινικής εικόνας και άλλα διαφοροδιαγνωστικά μέσα χρησιμοποιούνται. Τέτοια είναι :

- Οι φαρμακολογικές δοκιμασίες
- Η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη
- η ιστοπαθολογική μελέτη
- μελέτη του τίτλου των αντισωμάτων κατά των υποδοχέων της ΑΚΧ.

Φαρμακολογικές δοκιμασίες

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται γι' αυτές τις δοκιμασίες διακρίνονται σε δύο κατηγορίες. Η πρώτη κατηγορία περιλαμβάνει τα χολινεργικά ή αντιχολινεστερασικά που μιμούνται την δράση της ακετυλοχολίνης και χρησιμοποιούνται κατ' εξοχήν. Η δεύτερη κατηγορία περιλαμβάνει τα κουραολομιμπτικά ή παρασυμπαθητικολυτικά φάρμακα που ανταγωνίζονται την δράση της ΑΚΧ.

Α' Χολινεργικά

Οι κύριοι εκπρόσωποι αυτής της ομάδας είναι η neostigmine methylsulfate (προστιγμίνη) και το edrophonium (tensilon). Χρησιμοποιούνται όταν υπάρχουν κλινικά συμπτώματα της νόσου.

Δοκιμασία προστιγμίνης χορηγείται ενδομυϊκά ή ενδοφλέβια σε συνδυασμό με atropine (για την αποφυγή καρδιακής ανακοπής ή κοιλιακής μαρμαριγής). Στην IV χορήγηση η δράση είναι άμεση ενώ στην IM αρχίζει μετά από 15'-30' και διαρκεί και στις δύο περιπτώσεις 2-4 ώρες. Με την χορήγηση του φαρμάκου τα συμπτώματα βελτιώνονται ή και εξαφανίζονται και η αντοχή των μυών αυξάνει. Η δοκιμασία της προστιγμίνης προκαλεί μια προσωρινή επιδείνωση των καταστάσεων όπου ο ασθενής έχει βαριές παραλύσεις ή αναπνευστική δυσχέρεια.

Δοκιμασία edrophonium (tensilon). Χορηγείται ενδοφλέβια, δρά αμέσως και έχει διάρκεια μερικών μόνο λεπτών (3-5). Το tensilon αδρανοποιεί την ακετυλοχολινεστεράση. Δεν χρησιμοποιείται όταν τα συμπτώματα είναι γενικευμένα λόγω του μικρού χρόνου δράσης. Αποφεύγεται επίσης στις οφθαλμικές μορφές της μυασθένειας. Το tensilon χρησιμοποιείται περισσότερο για τον έλεγχο της επάρκειας της θεραπείας με αντιχολινεστερασικά και λιγότερο για διαγνωστική δοκιμασία. Η χορήγηση του φαρμάκου είναι εξαιρετικά αργή (ειδικά στα πρώτα δευτερόλεπτα) για να παρατηρείται ο ασθενής για τυχόν παρενέργειες όπως αδρές δεσμιδώσεις και αύξηση της μυικής αδυναμίας. Επί εμφανισης τέτοιων συμπτωμάτων η χορήγηση του φαρμάκου σταματά και γίνεται ενδοφλέβια έγχυση θειικής ατροπίνης atropine. Το φάρμακο πρέπει να χορηγείται με προφύλαξη σε άτομα που πάσχουν από βρογχικό άσθμα ή έχουν καρδιακή δυσρυθμία.

B. Κουραριομιμπτικά (κουράριο, κινίνη)

Τα φάρμακα αυτά μπλοκάρουν την νευρομυική μεταβίβαση και μπορεί να θέσουν σε κίνδυνο την ζωή του αρρώστου γιατί επιτείνουν τις υπάρχουσες μυικές παραλύσεις. Χρησιμοποιούνται συνήθως για την διάγνωση λανθάνουσας μυασθένειας που βρίσκεται σε ύφεση και πρέπει απαραίτητως να υπάρχουν δυνατότητες τεχνητής αναπνοής. Σήμερα χρησιμοποιούνται μικρές δόσεις φαρμάκου, μετά την εγχυση του οποίου γίνεται καταγραφή των μυικών προκλητών δυναμικών και αξιολόγηση αυτών.

Ηλεκτροφυσιολογική μελέτη

Η ηλεκτροφυσιολογική μελέτη επιτυγχάνεται με το ηλεκτρομυογράφημα, την ηλεκτρομυογραφία μεμονωμένης μυϊκής ίνας και με τα προκλητά μυϊκά δυναμικά ενέργειας.

Ηλεκτρομυογράφημα : Στην ελαφρά εκούσια κίνηση καταγράφονται δυναμικά που σε συνεχή καταγραφή εμφανίζουν προοδευτική μείωση του ύψους. Στο 10-20% των χρονίων περιπτώσεων μυασθένειας καταγράφονται μυοπαθητικά δυναμικά με μικρό ύψος, μικρή διάρκεια και πολυφασικά δυναμικά. Εδώ παρατηρείται μόνιμη (χωρίς διακυμάνσεις) αδυναμία και ατροφία ορισμένων μυϊκών ομάδων, όπως την οφθαλμοκνηνητικών μυών κ.α.

Ηλεκτρομυογραφία της μεμονωμένης μυϊκής ίνας : Με ειδικό ηλεκτρόδιο καταγράφεται συγχρονα το δυναμικό ενέργειας σε δύο μυϊκές ίνες της ίδιας κινητικής μονάδας. Το ένα από τα δύο δυναμικά μπορεί στις διαδοχικές καταγραφές να απουσιάζει, πιθανώς από αποτυχία μεταβιβάσεως της ώσεως.

Προκλητά μυϊκά δυναμικά ενεργείας : Χορηγείται υπερμέγιστο ερέθισμα στο κινητικό νεύρο και καταγράφεται το προκλητό μυϊκό δυναμικό ενέργειας. Η απάντηση του μυασθενικού μυός σε επαναληπτικά ερεθίσματα, με ορισμένη χρονική διαδοχή, έχει πολύτιμη διαγνωστική αξία.

Ιστοπαθολογική μελέτη

Ιστοπαθολογικά έχουν περιγραφεί τρεις κατηγορίες αλλοιώσεων : α) νέκρωση ή φαγοκύττωση των μυϊκών ινών, β) λεμφορραγίες του διαμέσου ιστού και γ) απλή εστιακή αλλοίωση των ινών με οίδημα αλλά χωρίς φλεγμονώδη αντίδραση ή απώλεια της εγκάρσιας γραμμώσεως.

Στην τελική κινητική πλάκα έχουν περιγραφεί δύο τύποι αλλοιώσεων. Ο δυστροφικός όπου υπάρχουν εκβλαστήσεις των τελικών νευραξόνων και ο δυσπλαστικός όπου η τελική κινητική πλάκα είναι σημαντικά επιμηκυσμένη.

Οι ιστοπαθολογικές αλλοιώσεις όμως που αναφέρονται στην μυασθένεια ούτε τόσο συχνές είναι ούτε παθογνωμικές μπορούν να θεωρηθούν. Η ιστοπαθολογική μελέτη, που έδειξε ότι η μυασθένεια έχει οργανικό υπόστρωμα, δεν προσφέρει στοιχεία ιδιαίτερα σημαντικά για την διάγνωση της παθήσεως.

Μελέτη του τίτλου αντισωμάτων κατά των υποδοχέων της ΑΚΧ

Έχει διαπιστωθεί ότι η αύξηση του τίτλου των αντισωμάτων αυτών είναι σημαντικό διαγνωστικό στοιχείο.

Διαφορική διάγνωση

Η μυασθένεια θα πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από την μυοπάθεια, την νευρογενή πάρεση- όπου δεν παρατηρείται σταδιακή κόπωση - της μυοσίτιδος, του υπερθυροειδισμού, σε πλαγία μυοτροφική συμπλήρωση.

Συχνά παρατηρούνται μυασθενικά σύνδρομα λόγω ελλείψεως Ca, τοξίκωση ή penicillinamin. Στα μυασθενικά σύνδρομα έχουμε απλώς εμφάνιση μυασθενικής συμπτωματολογίας χωρίς να υπάρχει κανένα άλλο παθολογοανατομικό εύρημα.

1.8. ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία στηρίζεται κυρίως στα χολινεργικά φάρμακα, την θυμεκτομή και τα ανοσοκατασταλτικά. Η σωματική ανάπαυση στις προχωρημένες περιπτώσεις απλώς βελτιώνει την μυική ισχύ. Η μυική αδυναμία παραμένει και η ανάταξή της είναι κάποτε δύσκολη ακόμη και με την φαρμακευτική αγωγή.

Χολινεργικά φάρμακα

Το χολινεργικό που χρησιμοποιείται πιο συχνά είναι η πυριδοστιγμίνη (mestipon) και αυτό γιατί έχει παρατεταμένη δράση και λιγότερες χολινεργικές παρενέργειες. Η δοσολογία είναι ανάλογη της βαρύτητας της νόσου.

Εκτός από την πυριδοστιγμίνη χορηγείται και η προστιγμίνη (neostigmine bromide) η οποία όμως έχει δράση για μικρότερο χρονικό διάστημα, η δόση πρέπει συνεχώς να αυξάνει και παρουσιάζει συχνότερες παρενέργειες.

Το edrophonium (tensilon) δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί θεραπευτικά λόγω της βραχείας δράσης του.

Το ambenonium (mytelase) χρησιμοποιείται περισσότερο στις περιφερικές παραλύσεις. Προκαλεί όμως συχνά κεφαλαλγία αν και έχει μεγάλη διάρκεια δράσης.

Επειδή στους μυασθενικούς το K^+ είναι συχνά χαμηλό λόγω διαρροών, χρησιμοποιείται θεραπευτικά το KCl, η εφεδρίνη και οι αναστολείς της αλδοστερόνης.

Χολινεργική και μυασθενική κρίση

Όταν τα χολινεργικά φάρμακα, που χρησιμοποιούνται για θεραπευτικούς σκοπούς, δοθούν σε ιδιαίτερα μεγάλες δόσεις προκαλούν χολινεργικές εκδηλώσεις, οι οποίες διακρίνονται σε μουσκαρινικές και νικοτινικές.

Οι μουσκαρινικές εκδηλώσεις είναι ακίνδυνες. Εξουδετερώνονται εύκολα με την χορήγηση θειικής ατροπίνης και χαρακτηρίζονται από ιδρώτα, σιελόρροια, δακρύρροια, ναυτία, έμετο, βρογχόρροια, δύσπνοια και μύση της κόρης.

Οι νικοτινικές εκδηλώσεις είναι επικίνδυνες, δεν υπάρχει ειδικό αντίδοτο και χαρακτηρίζονται από επώδυνες μυϊκές συσπάσεις, γενική αδυναμία, κεφαλαλγία, σύγχυση, κώμα, σπασμούς με τελικό επακόλουθο το θάνατο. Χαρακτηριστικό είναι ότι η δόση που χρειάζεται για να αντιμετωπισθεί η αδυναμία σε μια μυϊκή ομάδα, μπορεί να προκαλέσει χολινεργική αδυναμία σε κάποια άλλη.

Με τον όρο χολινεργική κρίση περιγράφονται συνήθως οι έντονες χολινεργικές εκδηλώσεις που γίνονται επικίνδυνες για την ζωή του αρρώστου. Μια τέτοια κρίση αντιμετωπίζεται με ατροπίνη - η οποία δεν εξουδετερώνει τις νικοτινικές εκδηλώσεις αλλά απλώς καλύπτει το κυκλοφοριακό - τραχειοτομία και τεχνητή αναπνοή.

Η διάκριση μεταξύ μυασθαινικής κρίσης που οφείλεται στην επιβάρυνση της μυασθένειας και απαιτεί χορήγηση περισσότερων χολινεργικών, και της χολινεργικής κρίσεως, που οφείλεται σε υπέρβαση της θεραπευτικής δόσης είναι δύσκολο να γίνει.

Η μυασθενική κρίση χαρακτηρίζεται από ένταση των αδυναμιών, δυσφορία και έντονη δύσπνοια, αντιμετωπίζεται δε με προστιγμίνη.

Θυμεκτομή

Η θυμεκτομή σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να οδηγήσει σε θεαματικά αποτελέσματα. Έτσι σε ποσοστό 57-86% παρατηρείται πολύ μεγάλη βελτίωση και ύφεση σε ποσοστό 20-36%. Καλύτερα αποτελέσματα παρατηρούνται σε νεαρές γυναίκες ή

όταν η πάθηση εξελίσσεται για σύντομο χρονικό διάστημα (κάτω των 5-7 ετών). Τα αποτελέσματα όμως είναι πιο φτωχά στους άνδρες, όταν συνυπάρχει θύμωμα και όταν η νόσος έχει χρονίσει.

Απόλυτη αντένδειξη για την θυμεκτομή αποτελεί η εντοπισμένη οφθαλμική μυασθένεια, η οποία είναι σχετικά καλοήθης και αντιδρά ικανοποιητικά στα φάρμακα. Οι κίνδυνοι της επεμβάσεως είναι ελάχιστοι.

Η θυμεκτομή δεν ενδείκνυται σε ασθενείς άνω των 60 χρονών.

Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα

Από τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα για την θεραπεία της μυασθένειας χρησιμοποιούνται κυρίως τα κορτικοειδή και τα κυτταροστατικά.

Από την πρώτη κατηγορία χρησιμοποιούνται κυρίως τα στεροειδή (ειδικά η πρεδνιζολόνη). Εδώ γίνεται μια συνεχής αύξηση της δόσης μέσα σε 4-8 εβδομάδες. Η υψηλή αυτή δεν παραμένει συνήθως για μήνες. Μετά την σταθεροποίηση της κατάστασης, δοκιμάζεται προοδευτική μείωση της δόσης και βρίσκεται η κατάλληλη για τον άρρωστο δόση συντήρησης. Η έναρξη με χαμηλές δόσεις επιβάλλεται για την αποφυγή επιδείνωσης της κατάστασης.

Καλό είναι να αποφεύγεται η άσκοπη μακροχρόνια χορήγηση των κορτικοειδών, τα οποία εκτός των οιδημάτων, διαβήτου, υπέρτασης κ.ά που προκαλούν, προδιαθέτουν για την ανάπτυξη νεοπλασιών.

Από την δεύτερη κατηγορία των κυτταροστατικών το κυρίως

χρησιμοποιούμενο φάρμακο είναι η αζαθειοπρίνη, που χρησιμοποιείται κυρίως σε βαρείες περιπτώσεις.

Τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα χρησιμοποιούνται συνήθως σε ηλικιωμένους, κυρίως άνδρες και ειδικότερα μετεγχειρητικά της θυμεκτομής γιατί επιταχύνουν την εμφάνιση βελτιώσεως της θυμεκτομής.

Χρησιμοποιούνται δε με επιφύλαξη στις περιπτώσεις που δεν ανταποκρίνονται θετικά στα αντιχολινεργικά φάρμακα και την θυμεκτομή.

Πλασμαφαίρεση : Είναι πρόσφατη μέθοδος που εφαρμόζεται σε βαρείες περιπτώσεις και αποβλέπει στην κάθαρση του αίματος από τα αντισώματα κατά των υποδοχέων της Α.Κ.Χ.

Ραδιοθεραπεία : Παλαιότερη θεραπεία καταστολής του θύμου που έχει εγκαταληφθεί.

Απονεύρωση καρωτιδικού βολβού : Επίσης παλαιότερη μέθοδος χωρίς βασικό ενδιαφέρον.

Πρόγνωση : Στην οφθαλμική μορφή η πάθηση είναι καλοήθης. Υπάρχουν περιπτώσεις όπου από την αρχή υφίσταται γενικευμένη βαρεία αδυναμία και τότε η πρόγνωση είναι βαρεία. Εδώ μπορεί να υπάρξουν υφέσεις που διαρκούν από 1 μήνα μέχρι 20-30 χρόνια.

Επί αυτόματης υφεσέως για χρονικό διάστημα ενός έτους ή και περισσότερο και στην συνέχεια εμφάνισης υποτροπής η πάθηση παίρνει συνήθως χαρακτήρα εξελικτικό. Η υποτροπή μπορεί να συνδεθεί με διάφορους παράγοντες (ψυχικά stress, λοιμώξεις, εγκυμοσύνη κ.ά).

Σαν δραστική περίοδος της νόσου θεωρούνται τα πρώτα 4-7 χρόνια. Υπολογίζεται ότι το 1/3 αρρώστων τελικά βελτιώνονται, ενώ τα υπόλοιπα 2/3 μένουν αμετάβλητα ή χειροτερεύουν.

Μ Ε Ρ Ο Σ Β΄

Η ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΣΤΗ Μ.Γ.

Η μυασθένεια Gravis είναι μια χρόνια νευρομυϊκή ασθένεια που καταλήγει σε αδυναμία των γραμμωτών μυϊκών ινών. Η μυϊκή περιπλοκότητα και ο βαθμός της αδυναμίας ποικίλλουν από ασθενή σε ασθενή.

Η νοσηλευτική φροντίδα ασθενούς με μυϊκή αδυναμία από μυασθένεια Gravis αποτελεί πρόκληση για την νευρολογική νοσηλευτική. Εδώ σπουδαίο ρόλο παίζει η παρατηρητικότητα, αφού ο άρρωστος μπορεί να παρουσιάσει ποικιλία κλινικών εκδηλώσεων και επιπλοκών που απαιτούν τεχνική επιδεξιότητα και ευγενική νοσηλευτική φροντίδα εκ μέρους της νοσηλεύτριας-του. Ο ρόλος της νοσηλεύτριας είναι ζωτικός και αποφασιστικός για να καταστήσει τον ασθενή ικανό να καταλάβει και να αντιμετωπίσει την ασθένειά του.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι

2.1. Γενική εκτίμηση της καταστασης του αρρώστου.

1. Ιστορικό υγείας.

1. Παρόντα προβλήματα (Εμφάνιση και διάρκεια, ποιότητα των ενολλημάτων, παράγοντες που μειώνουν ή επιδεινώνουν την μυϊκή αδυναμία, αποτελέσματα εξετάσεων).

2. Παρελθούσες νόσοι (Προηγούμενα νευρολογικά προβλήματα).

3. Οικογενειακό Ιστορικό.

4. Κοινωνικό Ιστορικό. (Μεταβολές στις διαπροσωπικές σχέσεις του ασθενούς αλλαγές στην καθημερινή του ζωή).

2. Διανοητική - Ψυχική κατάσταση

1. Γενική συγκινησιακή κατάσταση και συμπεριφορά (Τεταμένος, θλιμμένος, συνεργάσιμος).
2. Επίπεδο συνείδησης (Πλήρης - ελλειπής αντίληψη του περιβάλλοντος).
3. Διανοητική λειτουργία (Προσανατολισμός, κρίση, μνήμη)

3. Κρανιακά νεύρα

1. Οπτικό (Οπτική οξύτητα, οπτικά πεδία, βυθοσκόπηση)
2. Κοινό κινητικό (Συστολή κόρης και προσαρμογή, συμμετρία και κινήσεις βολβών, νυσταγμός, βρεφαρόπτωση).
3. Τροχιλιακό
4. Απαγωγό
5. Γλωσσοφαρυγγικό (Κινητική μοίρα - αντανακλαστικό της κατάπωσης.
6. Υπογλώσσιο Βλάβη του ενός νεύρου: Ατροφία εκείνου του ημίσεως Προβολή της γλώσσας, στροφή της προς την αδύνατη πλευρά. Αμφοτερόπλευρη παράλυση.

4. Κινητική λειτουργία

1. Αξιολόγηση των μυικών ομάδων αριστερά και δεξιά (Συμμετρία, δύναμη, τόνος, τενόντια αντανακλαστικά)
Πίνακας 1.

5. Αναπνευστική λειτουργία

1. Ικανότητα κάθαρσης της αεροφόρου οδού
2. Ζωτική χωρητικότητα, αναπνεόμενος όγκος.
3. Προϋπάρχουσα αναπνευστική νόσος ή δυσχέρεια.

6. Φαρμακευτική (πρόσφατη) αγωγή

1. Χρονοδιάγραμμα χορήγησης φαρμάκων
2. Τελευταία δόση

Οι μυϊκές ομάδες που συνήθως προσβάλλονται στη Μυασθένεια

Μυϊκή ομάδα

Αποτέλεσμα

Οφθαλμικοί

Βλεφαρόπτωση

Διπλωπία

Πάρεση των κινήσεων του σφαλμού

Προσωπικοί

Ασυμμετρία του προσώπου

Φαρυγγικοί και λαρυγγικοί

Ψηλή ένρρινη ομιλία

Εισρόφηση τροφών

Παλινδρόμηση υγρών

Αναπνευστικοί

Μείωση αναπνευστικής ανταλλαγής

Άλλοι σκελετικοί

Αδυναμία αυχένα

Απώλειες ύρων σε stress

Αδυναμία θορικού σφικτήρα

Μερικές φορές ατροφία

3. Οποιοσδήποτε παρατηρούμενες παρενέργειες φαρμάκων

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο 2

ΕΙΔΙΚΑ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΤΗΣ Μ.Γ

Η εξοικείωση των πιο κοινών προβλημάτων εμφανιζομένων στους ασθενείς με Μ.Γ διευκολύνουν την απόδοση σωστής και ποιοτικής φροντίδας από την νοσηλεύτρια. Εδώ περιγράφονται νοσηλευτικές παρεμβάσεις σε ορισμένα σημαντικά προβλήματα όπως : αναπνευστική δυσχέρεια, ελλατωμένη επικοινωνία, διατροφικές μεταβολές, έλλειψη αυτοεξυπηρέτησεως και ελλατωμένη όραση .

2.2. ΜΟΡΦΕΣ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗΣ ΑΝΙΚΑΝΟΤΗΤΑΣ ΚΑΙ ΚΑΘΑΡΣΗΣ ΚΑΘΑΡΣΗΣ ΤΩΝ ΑΕΡΟΦΟΡΩΝ ΟΔΩΝ

Το περισσότερο επικίνδυνο πρόβλημα της Μ.Γ είναι η αναπνευστική ανικανότητα και η έλλειψής κάθαρση των αεροφόρων οδών. Το υφιστάμενο πρόβλημα είναι καθαρά μηχανικό και όχι χημικό. Η έλλειψη των Α.Κ.Χ υποδοχέων στην νευρομυϊκή σύναψη των εισπνευστικών μυών εμποδίζει την πλήρη εκπόλωση αυτών των μυών. Αυτή η ατελής εκπόλωση οδηγεί σε ατελή μυϊκή σύστολή με τελικό επακόλουθο την ανεπαρκή εισπνοή. Πρώτη ένδειξη της μυϊκής αδυναμίας των αναπνευστικών μυών αποτελεί η δύσπνοια σε ανάπαυση. Καθώς αυξάνεται η μυϊκή αδυναμία εγκαθίσταται μία ελάτωση της αναπνευστικής χωρητικότητας που οδηγεί τελικά σε ατελεκτασία ή και πνευμονία.

Όσο δε η αναπνευστική Εφεδρεία ελαττώνεται, μειώνεται και ο αναπνεόμενος όγκος όπως και η ζωτική χωρητικότητα με τελική χειροτέρευση των αερίων του αίματος.

Καθήκον της νοσηλεύτριας είναι να αντιληφθεί έγκαιρα το οξύ πρόβλημα που αντιμετωπίζει ο άρρωστος της ανεπαρκούς μετακίνησης του αέρα μέσα στους πνεύμονες και μάλιστα πριν γίνουν φανερές οι μεταβολές των αερίων του αίματος.

- Για την ανακάλυψη των πνευμονικών επιπλοκών απαραίτητη είναι η συχνή νοσηλευτική εκτίμηση του αναπνεόμενου ρυθμού και βάθους, ^{της} αναπνευστικής δύναμης καθώς και των αναπνευστικών ήχων. Οποιαδήποτε αλλαγή στους αναπνευστικούς ήχους ή στην αύξηση της θερμοκρασίας μπορεί να προαναγγείλει μια κρίση με πιθανή συσχετισμένη αναπνευστική ανεπάρκεια. Εάν η κρίση (λόγο της μυσθένειας που περνάει ο άρρωστος) είναι χολι-νεργική όλα τα πιθανός λαμβανόμενα μυσθενικά φάρμακα θα πρέπει να διακοπούν. Στην μυσθενική ωστόσο κρίση, μπορούν να δοθούν μεγαλύτερες δόσεις στερολών.

- Εάν είναι απαραίτητη η λήψη μυσθενικών φαρμάκων αυτά πρέπει να δίνονται ακριβώς στην ώρα τους για να επιτυγχάνονται σταθερά επίπεδα φαρμάκων στο αίμα και να αποφεύγεται η περαιτέρω επιδείνωση των ήδη υπάρχοντων αναπνευστικών προβλημάτων. Ο καθορισμός της αποδοτικότητας των αντιχολινεργικών φαρμάκων στους μύες της αναπνοής, τον αναπνευστικό ρυθμό, όγκο και δύναμη, ^{θα} πρέπει να γίνεται μισή ώρα πριν και μισή ώρα μετά την χορήγηση αυτών.

- Ένα ακόμα οξύ πνευμονικό πρόβλημα αποτελεί η αύξηση των εκκρίσεων που οφείλεται στην δράση των αντιχολινεργικών φαρμάκων. Στους μυσθενικούς έχει καταργηθεί το αντανακλαστικό του βήχα, με αποτέλεσμα να μην μπορούν να αποβληθούν οι εκκρίσεις. Καθήκον της νοσηλεύτριας για την αντιμετώπιση του προβλήματος αυτού και την παροχέτευση των εκκρίσεων να ενσωματώσει αναπνευστική φυσιοθεραπεία στο πλάνο της φρον-

τίδας καθώς και αναρρόφηση τουλάχιστον κάθε 30' όταν οι εκκρίσεις γίνονται ακουστές. Ο ιατρός θα πρέπει να ενημερώνεται αμέσως για οποιαδήποτε συμπτώματα δύσπνοιας ή ελάτωσης του αναπνεόμενου όγκου ή της ζωτικής χορητικότητας. Αντικείμενα για ενδοτραχειακή διασωλήνωση και ασκός Ambu πρέπει να βρίσκονται κοντά για εύκολη χρήση σε περίπτωση ανάγκης.

Ο ασθενής πρέπει να διδάσκεται στο βήξιμο και τις βαθιές εισπνοές για την διευκόλυνση της διάστολής των πνευμόνων και την μετακίνηση των εκκρίσεων στους ανώτερους αναπνευστικούς οδούς (Συνοπτικός πίνακας 2).

ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ ΑΕΡΙΣΜΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

Την περισσότερη ενδεικνυόμενη μέθοδο μηχανικού αερισμού αποτελεί ο διαλείποντας επιτακτικός αερισμός (IMV). Τα προβλήματα που εκκρέουν απ' τον μηχανικό αερισμό αφορούν όχι μόνο την δυσκολία του ασθενούς για την λήψη επαρκούς ποσότητας αέρα αλλά και τα αισθήματα πανικού που αυτός δοκιμάζει σε περίπτωση ανεπαρκούς ανταλλαγής αερίων. (Βλ. ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ ΑΕΡΙΣΜΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ).

Όταν ο μηχανικός αερισμός ενδείκνυται για παρατεταμένη περίοδο διενεργείται συνήθως τραχειοτιμή. Ο μηχανικός αερισμός διενεργείται έτσι μέσω της τραχειοτομής. Η αλλαγή του σωλήνα της τραχειοτομίας, μετά την επιστροφή του ασθενούς στον αυτόματο αερισμό, πρέπει να γίνεται αμέσως λόγω συσσώρευσης των εκκρίσεων, που εμποδίζουν τον αερισμό.

Το κυριότερο πρόβλημα που αντιμετωπίζει ασθενής με μηχανικό

Νοσηλευτική Διάγνωση

Μορφή αναπνευστικής ανικανότητας

Ανικανότητα κθάρασης των αεροφόρων οδών

Μορφές βοηθητικής αναπνοής

Νοσηλευτική Εκτίμηση και Παρέμβαση

- Έλεγχος του αναπνευστικού ρυθμού και βήθους κάθε 2 ώρες.
- Έλεγχος της ζωτικής χωρητικότητας, του αναπνεόμενου όγκου και της εισπνευστικής δύναμης πριν και 1 ώρα μετά την λήψη φαρμάκων και κάθε 1 ώρα.
- Χορήγηση αντιχολινεστροφικών φαρμάκων στην ώρα τους
- Monitor ABG
- Ενθάρρυνση του ασθενούς να παίρνει βαθιές εισπνοές και ενθάρρυνση να βήχει κάθε 2 ώρες και 1 ώρα μετά την χορήγηση αντιχολινεστερασικών φαρμάκων.
- Συγυρευτείτε ότι ο ασθενής είναι ανακαθημένος, παίρνει βαθιές εισπνοές από το στόμα και βήχει δυνατά.
- Εάν ο ασθενής παρουσιάζει δυσκολία στο βήξιμο, βάλτε τον ασθενή να εισπνεύσει όσο πιο πολύ γίνεται πριν το βήξιμο. Η νοσηλεύτρια πρέπει να τοποθετήσει μαζί - λάτρι κάτω από το διάφραγμα και μετά βάλτε τον ασθενή να βήξει.
- Αναπνευστική φυσικοθεραπεία - αερισμός με τα χέρια πριν την αναπνευστική φυσικοθεραπεία.
- Θέση αποχέτευσης
- Αναρρόφηση τουλάχιστον κάθε 30' εάν οι εκκρίσεις είναι ακουστές.
- Μέτρα της ζωτικής χωρητικότητας και του αναπνεόμενου όγκου πριν και μία ώρα μετά την χορήγηση αντιχολινεσ-τερασικών φαρμάκων και κάθε 2 ώρες.
- Μηχανική παρατήρηση και βήξιμο.
- Δείξτε στον ασθενή ότι το γεγονός ότι αντιλαμβάνεστε τις αναπνευστικές δυσκολίες είναι πραγματικό.

νικό αερισμό είναι οι ενδονοσοκομειακές λοιμώξεις. Μεγαλύτερη πιθανότητα λοίμωξης αντιμετωπίζει ο μασθενικός που υπόκεινται σε θεραπευτική αγωγή με στερόλες και ανοσοκατασταλτικά. Δυσμενή επίπτωση στην λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος για την αντιμετώπιση πνευμονικών λοιμώξεων έχουν προηγούμενη θυμεκτομή και πλασματαφαιρέσεις.

Για την ελάτωση της πιθανότητας μόλυνσεως συνίσταται :

- Πλύσιμο χεριών μετά από επαφή με κάθε ασθενή
- Χρήση μιάς χρήσεως υγροποιητήρων και καθετήρων
- Σχολαστική αντισηπτική τεχνική
- Προσοχή! Να μην χρησιμοποιηθεί ποτέ καθετήρας που έχει φαρυγγικές αναρροφητικές εκκρίσεις στην τραχειοτομία.
- Αλλαγή σωλήνα και ενδοτραχειακού εξοπλισμού το λιγότερο κάθε 12 ώρες.

Η αποσύνδεση του ασθενούς γίνεται όταν οι μύες έχουν ανακτήσει την δύναμη για αυτόματη αναπνοή. Προσοχή και συνεχής παρακολούθηση επιβάλλεται για τυχόν εμφάνιση σημείων έντονης μυικής αδυναμίας που μπορεί να εγκατασταθεί πολύ γρήγορα.

Η νοσηλεύτρια που καλείται να βοηθήσει τον ασθενή με έντονες και συχνές αναπνευστικές δυσχερείες καλείται να μην πανικοβάλλεται. Ο πανικός είναι μια αυτόματη αντίδραση στον οξύ κίνδυνο, ο οποίος δυστυχώς κάνει την κατάσταση χειρότερη και ακόμη πιο δύσκολη την αναπνοή. Συμβουλέψτε τον ασθενή να παραιμείνει ήρεμος και δείξτε του ότι αντιλαμβάνεστε την αλήθεια των αναπνευστικών δυσκολιών.

2.3 ΕΛΛΑΤΩΜΕΝΗ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Η δυσκολία στην επικοινωνία αν δεν είναι ένα πρόβλημα απειλητικό για την ζωή του μασθενικού, επηρεάζει ωστόσο σημαντικά την ψυχολογία του.

Η δυσαρθρία και η ρινική ομιλία καθιστά συχνά δύσκολη την κατανόηση των μασθενικών. Η ελλάτωση των ΑΚΧών υποδοχείων παίζουν και εδώ ρόλο στην ανεπαρκή μετασυναπτική μεταβίβαση του ερεθίσματος με αποτέλεσμα να μην λειτουργούν σωστά οι μύς της άρθρωσης και της παραγωγής φωνής. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα παραγωγή μαλακού και ανεπαίσθητου ψυθιρίσματος, χαλαρά χείλη και ανικανότητα της γλώσσας ακόμα και για σχηματισμό λέξεων. Επιδείνωση της κατάστασης συμβαίνει συνήθως τις απογευματινές ώρες μετά την κούραση της ημέρας. Λόγω της προσβολής και του προσωπικού νεύρου έχουμε εμφάνιση χαρακτηριστικού μασθενικού προσωπείου που δεν αντανakλά καθόλου τα αισθήματα του ασθενούς.

Γιά την αντιμετώπιση αυτού του προβλήματος η νοσηλεύτρια, πρέπει να υιοθετήσει ορισμένα μέτρα που θα ενισχύσουν την σχέση εμπιστοσύνης νοσηλεύτριας - ασθενή :

- Να δίνεται χρόνος στον ασθενή να μιλήσει και να επαναλαμβάνονται τα λεγόμενα για επαλήθευση προς αποφυγή παρερ-
παρερμηνευσης.
- Εάν το επιτρέπει η μυική ισχύς του ασθενούς να χρησιμοποιείται μαγική πλάκα γραφής.
- Εξηγείστε στον ασθενή να απαντάει με "ναι" ή "όχι" κάνοντας νεύμα με τα μάτια, το κεφάλι, τα δάκτυλα.
- Χρησιμοποίηση σημειωματαρίου για τις ανάγκες του ασθενούς μπορεί να τον βοηθήσει στην αντιμετώπιση των αναγκών του.
- Διατηρείστε πάντα το κουδούνι του ασθενούς κοντά του,

εύκολο προς χρήση.

- Ενυσχύστε τον ασθενή να καλεί αμέσως την αδελφή για οποιαδήποτε ανάγκη του.

Φόβοι και ανησυχίες

- Η ψυχολογική ενίσχυση είναι πολύ σημαντική στους ασθενείς για την ανάπτυξη σχέσης εμπιστοσύνης με το προσωπικό.

- Η ειλικρινής προσέγγιση με βάση τις αναγκαίες αλλαγές που πρέπει να συνελεστούν στον τρόπο ζωής του ασθενούς θα εκτιμηθούν από τον ασθενή

- Προσφέρετε θετικές προτάσεις.

- Αποδείξτε την αναγκαιότητα της αποδοχής της ασθένειας. Η διδασκαλία της υγείας είναι απαραίτητη για τον μετριασμό του φόβου και της ανησυχίας. Η αναφορά δε σε διάφορες μυσασθενικές κλινικές και ιδρύματα θα διατηρήσει την ήδη υπάρχοντα υποστήριξη και βοήθεια όταν ο ασθενής βγαίνει από το νοσοκομείο.

2.4. ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΕΣ ΜΕΤΑΒΟΛΕΣ

Στον μυσασθενικό οι μύς της μάσησης είναι προσβεβλημένοι με αποτέλεσμα να κουράζεται κατά την διάρκεια του γεύματος και να δυσχεραίνεται η θρέψη του. Επίσης προσβεβλημένοι είναι και οι μύς της κατάπωσης ενώ η φαρυγγική και η οισοφαγική φάση αυτής είναι προσπολητές

Για τον λόγο αυτό η νοσηλεύτρια πρέπει να βοηθήσει τον ασθενή της κατά την διάρκεια της διατροφής του.

- Δώστε χρόνο στον ασθενή να φάει σε όσο χρονικό διάστημα χρειάζεται.
- Τα αντιχολινεστερασικά φάρμακα να δίνονται 1 ώρα πριν το γεύμα.

- Να χορηγείτε, μηχανικά μαλακή τροφή για ευκολότερη μάσηση και κατάπωση. Οι κρύες ή ζεστές τροφές ^{αποτελούν} συχνά το έναυσμα για αυτοπαθή κατάπωση και διευκολύνουν αρκετά την διαδικασία της διατροφής.
- Τα υγρά γενικώς, συνίστανται και παρουσιάζουν συνήθως μεγαλύτερη δυσκολία στην κατάπωση. Το γάλα όμως πρέπει να αποφεύγεται γιατί ερεθίζει την παραγωγή των εκκρίσεων.
- Τοποθετείστε τον ασθενή στις 90° ενώ μπορεί να χρειασθεί αυτός να γυρίσει στο πλάι για την ελάτωση της πιθανότητας συγκέντρωσης του σάλιου στο πίσω μέρος του λαιμού. Τοποθετείστε πετσέτα στον ασθενή για την συλλογή του σάλιου.
- Ειδοποιείτε αμέσως τον ιατρό, σε περίπτωση εισρόφησης. Ενδείκνυται ρινοτραχειακή αναρρόφηση ενώ μπορεί να βοηθηθεί ο ασθενής στην διατροφή του με την τοποθέτηση ρινογαστρικού καθετήρα (Levin).
- Αντιμετωπίστε τις γαστρεντερικές διαταραχές που προκαλεί η χρήση των αντιχολινεργικών φαρμάκων. Λήψη μικρής ποσότητας τροφής σε συχνά χρονικά διαστήματα ελατώνουν τις παρενέργειες αυτών των φαρμάκων.
- Η διάρροια μπορεί να αντιμετωπισθεί με αντιδιαρροϊκούς παράγοντες όπως Lomotil και Kaopectate
- Ο αυξημένος εντερικός τόνος μπορεί να προκαλέσει δυσκοιλιότητα λιότητα που αντιμετωπίζεται ωστόσο με αύξηση των προσλαμβανόμενων υγρών έως 3000 cc peros ημερησίως. Τα ελαφρά καθαρτικά η υπόθετα μπορούν να χρησιμοποιηθούν αλλά με προσοχή, γιατί δύναται να αυξήσουν την αδυναμία.

- . Η παρατήρηση είναι σημαντική στην αναγνώριση σημείων αντιχολινεστερασικής τοξότητας που καθιστά αναγκαία την αλλαγή στην φαρμακευτική δοσολογία του ασθενούς. (Συνοπτικός πίνακας 3).

ΜΕΤΑΒΟΛΕΣ ΣΤΗΝ ΔΙΑΤΡΟΦΗ

Νοσηλευτική Διάγνωση

Δυσκολίες κατάπωσης και μάσησης

Νοσηλευτική Παρέμβαση

- Αξιολογήστε τις δυσκολίες της κατάπωσης
- Χρησιμοποιήστε τα αντιχολινεστερικά φάρμακα 1 ώρα πριν το φαγητό
- Να παρέχετε μισή ώρα περίοδο ξεκούρασης πριν το γεύμα
- Να σεβρίρετε το κύριο γέυμα το πρωί
- Να σεβρίρεται μαλακή, κανονική τροφή
- Να σεβρίρεται το φαγητό κρύο ή ζεστό
- Ενθαρρύνετε τον ασθενή να παίρνει μικρά κομμάτια τροφής στο στόμα.
- Ενθαρρύνετε την συχνή ξεκούραση κατά τη διάρκεια της μάσησης ή κατάπωσης
- Διαθέστε χρόνο στην ανάλωση της τροφής και των υγρών.
- Τοποθετήστε τον ασθενή όρθιο στις 90°
- Σεβρίρετε τα υγρά σε ποτήρι
- Τεχνητή διατροφή (Levin)

Απουσία κατάπωσης

2.5. ΕΛΛΑΤΩΜΕΝΗ ΟΡΑΣΗ

Πρόημα συμπτώματα και σημεία της Μ.Γ μπορεί να αποτελέσουν η βλεφαρόπτωση στο ένα ή και στα δύο μάτια, η ελλειψωμένη κινητικότητα των ματιών και η απόκλιση του ή των βολβών.

Η αδυναμία του ανεληκστήρα μυ είναι ολοφάνερη από το χαμήλωμα του βλεφάρου, πράγμα που μπλοκάρει την όραση του ασθενούς και τον καθιστά ανίκανο να δει εικόνες.

- Για την αντιμετώπιση του προβλήματος αυτού η νοσηλεύτρια μπορεί να τοποθετήσει ταινία που διατηρεί το μάτι ανοικτό. Ωστόσο η αντιμετώπιση αυτή, συνίσταται μόνο στην περίπτωση που μπορεί να εφαρμοσθεί σωστά στον ασθενή. Η ταινία δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται συνέχεια. Σταγόνες εφύγρασης πρέπει να ενσταλάζονται κάθε 1 ώρα στο μάτι που διατηρείται ανοικτό με ταινία.
- Εάν ο ασθενής φοράει γυαλιά, δεκανίκια γυαλιών, μπορούν μηχανικά να ανηψώσουν τα βλέφαρα, χωρίς την επέμβαση του αντανακλαστικού του ανοιγοκλεισίματος. Τα δεκανίκια ματιών είναι προτιμότερα της κολυρίου. Και εδώ μπορεί να είναι απαραίτητη η χρήση κολυρίου λόγω ατελούς κλεισίματος του ματιού.

Η αδυναμία των μυών που είναι υπεύθυνοι για την κίνηση του βολβού περιορίζει το οπτικό πεδίο του ασθενούς.

- Για την σωστή παροχή φροντίδας, η νοσηλεύτρια πρέπει να κρατά ενήμερο τον ασθενή για το που βρίσκεται και τι κάνει. Η διπλωπία είναι ένα ακόμα έντονο πρόβλημα για τον μασθενικό.
- Για την ανακούφιση αυτού του προβλήματος η νοσηλεύτρια μπορεί να σκεπάσει το ένα μάτι με τσιρότο. Συνίσταται

η συχνή (κάθε δύο έως τρεις ώρες) εναλλαγή του κλεισμένου ματιού προς αποφυγή τραυματος αυτού.

- Ο ασθενής μπορεί να χρειασθεί βοήθεια στις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής. Εξηγήσεις πρέπει να δύνονται στον ασθενή που έχει ανάγκη βοήθειας για να μετριάζονται οι φόβοι της αυξανόμενης εξάρτησης. (Συνοπτικός πίνακας 4).

2.6. ΕΛΛΕΙΨΗ ΑΥΤΟΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΕΩΣ

Η έλλειψη αυτοεξυπηρέτησεως και η ελλατωμένη όραση, που αντιμετωπίζει ένας μιασθενικός, αν και δεν είναι προβλήματα απειλητικά για την ζωή του ωστόσο χρειάζονται προγραμματισμό για την παροχή σωστής και ευρείας νοσηλευτικής φροντίδας.

Ο μιασθενικός με γενικευμένη μυϊκή αδυναμία παραπονείται για ασυνήθιστη κόουραση από την χρήση των σκελετικών μυών. Η υπερβολική κόουραση αυτών των μυών γίνεται μεγαλύτερη τις απογευματινές ώρες ή ύστερα από περιόδους μυϊκής εργασίας. Αυτή η κόουραση μπορεί να εξαλείφεται με περιόδους ξεκούρασης.

- Ο προγραμματισμός των νοσηλευτικών μέτρων πρέπει να γίνεται όταν οι μυς λειτουργούν στα καλύτερα επίπεδα, συνηθως το πρωί, μετά την νυκτερινή ξεκούραση, ή μετά από μακρά περίοδο ξεκούρασης (πάνω από μια ώρα) ή μισή, έως μία ώρα μετά την λήψη αντιχολινεστερασικών φαρμάκων. Καθώς η κατάσταση του ασθενούς βελτιώνεται, η συμμετοχή στις δραστηριότητες αυτοεξυπηρέτησης μπορεί να αυξάνεται.
- Οι δραστηριότητες της αυτοεξυπηρέτησης δεν πρέπει να εκτελούνται συνέχεια. Περίοδοι ξεκούρασης μιάς ή περισσότερης ώρας πρέπει να παρέχονται μεταξύ των δραστηριοτήτων αυτών.

Νοσηλευτική Διάγνωση

Πτώση βλεφάρων

Ελλατωμένη κίνηση ματιών

Διπλωπία

Ατελές κλείσιμο ματιού

Ξηρότητα ματιών

Νοσηλευτική Παρέμβαση

- Δεκανίκια βλεφάρων
- Ταινία που διατηρεί τα βλέφαρα ελαφρώς ανοικτά μόνο όταν παρέχεται με σωστή φροντίδα.
- Μιλήστε στον ασθενή καθώς πλησιάζεται στο κρεβάτι του
- Διατηρείστε τον ασθενή ενήμερο για τις δραστηριότητες που λαμβάνουν χώρα γύρω από το κρεβάτι του.
- Σκεπάστε το μάτι με τσιρότο
- Εναλλάξτε το σκεπασμένο με τσιρότο μάτι κάθε δύο έως τρεις ώρες.
- Σταγόνες εφυγραντικές κάθε ώρα
- Προστατευτικό κάλυμα

- Ορισμένα φάρμακα που ο μασθενικός μπορεί να λαμβάνει για άλλα συστηματικά προβλήματά του, μπορεί να αυξήσουν την μυική του αδυναμία προσθέτοντας στην έλλειψη αυτοεξυπηρέτησης και άλλα προβλήματα όπως αναπνευστική δυσχέρεια, αδυναμία κάθαρσης των αεροφόρων οδών, δυσκολίες στην διατροφή και την επικοινωνία. Τα αντιβιοτικά, ειδικά η κατηγορία των μυρίη αποτελούν τους μεγαλύτερους εχθρούς. Τα ηρεμιστικά και διάφορα κατεναυστικά πρέπει να αποφεύγονται γιατί μπορούν να προκαλέσουν μασθενική κρίση (Στον πίνακα 5 αναφέρονται κατηγορίες και συγκεκριμένα φάρμακα που πρέπει να αποφεύγονται από τους μασθενικούς).

Π Ι Ν Α Κ Α Σ 5

Γνωστοί παράγοντες που προκαλούν μυϊκή αδυναμία

ACTH κορτικοστεροειδή

Αναλγητικά

Biethyl

Halothane (Fluothane)

Procaine IV (Adrocaïne) etc.

Αντιαρρυθμικά

Procainamide (Pronestyl)

Propranolol (Inderal)

Q wnidine

Αντιβιοτικά

Bacitracin (Bacitracin)

Colistimethate (Coly Mycin M)

Colistin (Coly . Mycin S)

Dihydrostreptomycin

Gentamicin (Garamycin)

Kanamycin (Kantrex)

Lincomycin (Lincocin)

Neomycin (Mycifradin, Neobiotic)

Param omycin (Humatic)

Polymyxin B (Aerosporin, Polymyxin B)

Streptomycin (Streptomycin)

Viomycin (Viocin)-

Αντισπασμωδικά

Magnesium sulfate

Αντισιελώδη

Quinine

Μυοχαλαρωτικά

Metocurine (Metubine)

Tubocurare

Ηρεμιστικά, ειδικά αυτά με πρεστικά αναπνευστικά απο-
λέσματα, όπως βαρβιτουρικά, ναρκωτικά.

Κ Ε Φ Α Δ Α Ι Ο Ι Ι Ι

2.7 ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

Η νοσηλευτική παρέμβαση σε ασθενείς με Μ.Γ περιλαμβάνει τον υπολογισμό της απάντησης του ασθενούς στην φαρμακευτική αγωγή.

Ωστόσο για την αποτελεσματική νοσηλευτική φροντίδα είναι απαραίτητο η νοσηλεύτρια να έχει καλή γνώση των φαρμάκων που χρησιμοποιούνται για την θεραπεία της Μ.Γ.

Το περισσότερο συχνά χρησιμοποιούμενο αντιχολινεραστικό φάρμακο είναι η πυριδοστιγμίνη που απαιτεί μεγαλύτερη ακρίβεια στην δοσολογία για την διατήρηση σταθερών επιπέδων στο αίμα. Η νοσηλεύτρια πρέπει να μπορεί να αντιλαμβάνεται τις παρενέργειες, την δράση και την δόση της πυριδοστιγμίνης. Η νοσηλευτική παρατήρηση για την απάντηση του ασθενούς στο φάρμακο, θα βοηθήσει τον ιατρό στο καθορισμό της φαρμακευτικής δόσης.

Από τα ανοσοκατασταλτικά οι στερόλες χρησιμοποιούνται περισσότερο για την θεραπεία της Μ.Γ. Με την έναρξη της χορηγήσεως αυτών των φαρμάκων ο ασθενής εισάγεται στο νοσοκομείο. Οι παρενέργειες και εδώ πρέπει να είναι γνωστές και να παρακολουθείται ο ασθενής για τυχόν εμφάνιση αυτών. Με την έναρξη της χορηγήσεως σπιοριδών η φυσική κατάσταση του ασθενούς μπορεί να χειροτερεύσει πριν να σημειωθεί οποιαδήποτε βελτίωση. Αυτή η επιδείνωση συνήθως συμβαίνει μετά από 4-7 μέρες θεραπείας. Για την αποφυγή των κρίσεων σ'αυτήν την περίοδο απαιτείται στενή παρακολούθηση.

Νοσηλευτικά μέτρα για την σωστή
φαρμακευτική αγωγή

- Ενημέρωση της δράσης, χρήσης και παρενεργειών των χρησιμοποιούμενων χολινεργικών και ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων.
- Λήψη των φαρμάκων με ακρίβεια χρόνου, χωρίς να παραλείπεται καμιά δόση.
- Καθημερινός έλεγχος για 24ωρη επίρροια όλων των φαρμάκων.
- Η λήψη χολινεργικών φαρμάκων πρέπει να γίνεται μετά από χορήγηση μικρής ποσότητας τροφής προς αποφυγή γαστρεντερικών διαταραχών.
- Ενημέρωση για συμπτώματα υπερδοσολογίας, που μπορεί να οδηγήσει σε χολινεργική κρίση (Αυξημένη αδυναμία μετά από την λήψη του φαρμάκου αντί βελτίωσης, νευρική σύσπαση γύρω από το στόμα, τα μάτια και τα άνω άκρα δηλώνουν τα υψηλά επίπεδα πυριδοστιγμίνης στο αίμα). Η έγκαιρη ενημέρωση του ιατρού επιβάλλεται.
- Γνωστοποίηση του απαραίτητου της μακροχρόνιας λήψης κορτικοειδών και η γνώση των παρενεργειών αυτών είναι απαραίτητη (Περιγράφονται στον παρακάτω πίνακα 6).
- Απότομη διακοπή των κορτικοειδών μπορεί να προκαλέσει κρίση.

Παρενέργειες κορτικοειδών και αντιμετώπιση αυτών

1. Ανοσοκατασταλτικά αποτελέσματα
 - Αύξηση της ευαισθησίας του ασθενούς στις λοιμώξεις
 - Αποφυγή συνουσιολού σε περιόδους γρίπης.
 - Αποφυγή ανδρών με φλεγμονές του ανώτερου αναπνευστικού.
 - Ειδοποίηση ιατρού για σημεία παρατεταμένης ασθένειας.
 - Προκαλούν αυξημένη επίπτωση στην εξέλιξη από το stress
 - Πρέπει να χορηγούνται μαζί με το γεύμα
 - Ειδοποίηση ιατρού σε περίπτωση αιματέμεσης, μέλαινας, κέωσης ή επιγάστριου πόνου 1-3 ώρες μετά το γεύμα.
 - Έλεγχος κοπράνων για κρυφή αιμορραγία σε εβδομαδιαία βάση ακόμα και στο σπίτι.
 - Ειδοποίηση ιατρού για οποιαδήποτε αύξηση βάρους ή σημάδια οιδήματος.
 - Οι στερόλες μπορεί να αυξήσουν την όρεξη. Ο ασθενής πρέπει να αποφεύγει την υπερφαγία.
 - Πιθανή ύπαρξη υπέρτασης. Συνίσταται συχνός έλεγχος της πίεσης.
 - Οφείλεται συχνά σε χρήση στερολών.
 - Εκπαίδευση ασθενούς στην σωστή φροντίδα του δέρματος
 - Δερματολογικός έλεγχος από ειδικό, εάν παραστεί ανάγκη
 - Οι στερόλες μπορεί να αναπτύξουν διαβήτη
 - Συχνός έλεγχος των επίπεδων σακχάρου στο αίμα είναι απαραίτητος.
 - Ρύθμιση του διαβήτη με ινσουλίνη.
2. Γαστρεντερικές διαταραχές
3. Κατακράτηση ύδατος
4. Ακμή
5. Διαβήτης

2.8. ΕΙΔΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΤΗΣ Μ.Γ

A. Θυμεκτομή

Όπως έχει ήδη αναφερθεί η θυμεκτομή αποτελεί θεραπεία εκλογής σε πολλές περιπτώσεις. Σε ποσοστό 10% ανευρίσκεται θύμωμα σε μυσθενικούς και σε ποσοστό 80% υπερπλασία του θύμου. Τα αποτελέσματα της θυμεκτομής δεν εμφανίζονται πάντα γρήγορα. Συχνά απαιτούνται χρόνια πριν εμφανισθεί ή ύφεση.

Υπάρχουν δυο προσεγγίσεις της θυμεκτομής : η διαπλευρική και στερνική τομή. Η διαπλευρική τομή απαιτεί μικρότερη διαδικασία, προσφέρει λιγότερες μετεγχειρητικές δυσκολίες στον άρρωστο αλλά εγκυμονεί μεγαλύτερο κίνδυνο αιμορραγίας και πάρεσης του λαρυγγικού νεύρου. Η στερνική τομή εντείνει την εικόνα του θυμώματος.

Η προεγχειρητική προετοιμασία περιλαμβάνει :

α) Την ηθική τόνωση και εκπαίδευση του αρρώστου. Η εκπαίδευση, πρέπει να σημειωθεί, συμπεριλαμβάνει και την οικογένεια. Η διαδικασία της εγχείρησης πρέπει να γνωστοποιηθεί στον πάσχοντα για την σωστή αντιμετώπιση της μετεγχειρητικής κατάστασης του ιδίου ασθενούς. Καλό θα ήταν επίσης να γνωριστεί ο ασθενής με το προσωπικό της ΜΕΘ και τους χώρους της. Η ενημέρωση για την πιθανότητα ύπαρξης τραχειοστομίας, ρινογαστρικού καθετήρα, καθετήρα folley, ενδοφλέβιου καθετήρα, αναπνευστήρα βοηθούν την μετεγχειρητική προσαρμογή του αρρώστου. Βασικό σημείο της προεγχειρητικής προετοιμασίας αποτελεί η εκπαίδευση στο γύρισμα, το βήξιμο, τις βαθιές εισπνοές.

β) Την σωματική τόνωση που απαιτεί την προετοιμασία και ενίσχυση του οργανισμού για την εγχείρηση. Εδώ μπορεί να απαιτηθεί

και η παρεντερική θρέψη του οργανισμού με βιταμίνες, ηλεκτρολύτες, λευκώματα, αίμα κ.λ.π.

γ) Τις Ιατρικές εξετάσεις που περιλαμβάνουν εξετάσεις αίματος (ερυθρά, λευκά, χρόνος ροής - πήξης, ομάδα Rhesus κ.λ.π), εξετάσεις ούρων, του αναπνεόμενου όγκου, ζωτικής χωρητικότητας.

δ) Την τοπική προεγχειρητική προετοιμασία.

Η μετεγχειρητική προετοιμασία εξαρτάται από την προεγχειρητική, εκπαίδευση, την χρησιμοποιηθείσα χειρουργική τεχνική και την απάντηση του ασθενούς. Η παρακολούθηση της εξέλιξης του ασθενούς πρέπει να γίνεται κάθε 1/2 ώρα. Ιδιαίτερη προσοχή να δίδεται στην σωστή αναπνευστική λειτουργία για την παρεμπόδιση φλεγμονής και την προαγωγή επαρκούς πνευμονικής παροχέτευσης, Όλοι οι καθετήρες (ρινογαστρικός, φλεβικός . folley), το τραύμα και ο αναπνευστήρας απαιτούν συχνή και συνεχή παρακολούθηση. Ιδιαίτερη φροντίδα πρέπει να δοθεί στην φροντίδα του δέρματος προς αποφυγή κατακλύσεων.

Σημαντικός είναι επίσης ο ρόλος της νοσηλεύτριας στην πρόληψη των μετεγχειρητικών επιπλοκών της θυμεκτομής. Οι επιπλοκές αυτές περιλαμβάνουν την αναπνευστική δυσχέρεια, τον πνευμονοθώρακα και την φλεγμονή. Η έγκαιρη ενημέρωση του ιατρού, που προαπαιτεί την έγκαιρη αντίληψη αυτών, ελαττώνουν σημαντικά την εικόνα των επιπλοκών.

B. Πλασμαφαίρεση

Η πλασμαφαίρεση αποτελεί την νεότερη θεραπεία της M.G. Η λειτουργία της στηρίζεται στην κάθαρση του πλάσματος από τα κυκλοφορούντα αντισώματα κατά των υδοχέων της AKX.

Η διαδικασία αυτή μπορεί να επαναλαμβάνεται σε περιόδους έντονης κρίσης κάθε 2 ημέρες.

Ο ρόλος της νοσηλεύτριας στην πλασμαφαίρεση συγκεντρώνεται κυρίως στην εκπαίδευση του ασθενούς. Ο άρρωστος πρέπει να γνωρίζει τι να περιμένει κατά την διάρκεια της θεραπείας. Καλό είναι να ξεναγηθεί πριν την διαδικασία στην μονάδα πλασμαφαίρεσης και να γνωριστεί με το προσωπικό που θα βοηθήσει και θα επιβλέψει την διαδικασία. Καθώς η διάρκεια της διαδικασίας κυμαίνεται από 2,1/2 ώς 5 ώρες η απασχόληση στο διάστημα αυτό του ασθενούς είναι απαραίτητη π.χ. διάβασμα.

Η προετοιμασία του ασθενούς για την πλασμαφαίρεση περιλαμβάνει αρκετά στάδια. Χρήσιμη είναι η καθαρά εργαστηριακή προετοιμασία που αφορά τον έλεγχο όλων των τιμών του αίματος π.χ. Ht, αιμογλοβίνη, χρόνος προθρομβίνης κ.α.

Πριν την θεραπεία ο ασθενής πρέπει να φάει καλά. Απαραίτητο είναι επίσης το ζύγισμα του ασθενούς για τον σωστό καθαρισμό του όγκου πλάσματος του.

Επειδή ο ασθενής με Μ.Γ η κατάσταση του οποίου απαιτεί πλασμαφαίρεση, βρίσκεται στο νοσοκομείο, απαιτείται προστασία των μεγάλων φλεβών κατά την διάρκεια εργ/κών εξετάσεων ρουτίνας. Για το σκοπό αυτό πρέπει να χρησιμοποιούνται πιο μικρές φλέβες, ενώ οι μεγάλες, κυρίως οι κερκιδικές (βασίλική και κεφαλική), να προστατευονται για την πιθανότητα πλασμαφαίρεσης.

Μετά την επιστροφή του ασθενούς από την μονάδα πλασμαφαίρεσης η νοσηλεύτρια πρέπει να ελέγχει το σημείο της χρησιμοποιηθείσας φλέβας. Επίσης πρέπει να ελέγχει για σημεία και συμπτώματα ανεπαρκών επιπέδων φαρμάκου στο αίμα. Η πλασμαφαίρεση μπορεί να αλλάξει τα επίπεδα των κυκλοφορούντων αντισωμάτων στο αίμα, έτσι ώστε μικρότερη ποσότητα φαρμάκων να απαιτείται.

Προσοχή πρέπει να δοθεί στο σημείο αυτό για να μην παρατηρηθεί εδώ το φαινόμενο της υπερδοσολογίας. Οποιαδήποτε τέλος σημεία αυξημένης αδυναμίας πρέπει να αναφέρονται αμέσως στον **Ιατρό**.

Επειδή η διαδικασία της πλασμαφαίρεσης είναι μακρά και κουραστική, μετά την επιστροφή του ασθενούς από την μονάδα συνίσταται η ξεκούραση αυτού και η διατήρηση όσο πιο άνετου περιβάλλοντος γίνεται.

Η βελτίωση της κατάστασης του ασθενούς μετά την πλασμαφαίρεση μπορεί να είναι άμεση ή να σημειωθεί μετά από 2-3 ημέρες συνεχούς θεραπείας. Η παράλληλη συνέχιση της ανοσοκατασταλτικής θεραπείας αυξάνει την ανάγκη και την υπευθυνότητα της αδελφής στην εκπαίδευση του ασθενούς γύρω από την συγκεκριμένη φαρμακευτική αγωγή και τις πιθανές παρενέργειες.

2.9. Κρίσεις

Εχουν ήδη αναφερθεί οι τύποι των κρίσεων που μπορούν να συμβούν στην M.G.

- α) Η χολινεργική κρίση που οφείλεται σε υπερδοσολογία των αντιχολινεστερασικών φαρμάκων και
- β) Η μυασθενική κρίση που αποτελεί μια επιδείνωση της βασικής νόσου.

Είναι συχνά δύσκολο να διαγνωσθεί ποιάς τύπος κρίσης συμβαίνει. Για το σκοπό αυτό γίνεται έγχυση 2mgf=0,2 ml Tensilon, 1 ώρα μετά την λήψη των φαρμάκων του ασθενούς και πάντα παρουσία αναισθησιολόγου. Εάν η κρίση είναι μυασθενική θα

έχουμε βελτίωση της κατάστασης. Εάν όμως είναι χολινεργική ο ασθενής παρακολουθείται συστηματικά για τυχόν εμφάνιση επιπλοκών. Ο κύριος σκοπός στην αντιμετώπιση μιας κρίσης είναι η διατήρηση της αναπνευστικής λειτουργίας. Για το σκοπό αυτό μπορεί να χρειασθεί να γίνει διασωλήνωση ή σύνδεση του ασθενούς με αναπνευστήρα, αναρρόφηση ή παροχέτευση των εκκρίσεων και τελικά τραχειοστομία όταν ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται στην θεραπεία μέσα σε λίγες ημέρες.

Υφιστάμενα προβλήματα στην κρίση

Εκτός από την καλή διατήρηση της πνευμονικής λειτουργίας υπάρχουν και άλλες ανάγκες του ασθενούς που πρέπει να αντιμετωπισθούν.

1. Απαραίτητη είναι η φροντίδα προς αποφυγή ακινησίας σε μιασθενικούς.
2. Η φυσικοθεραπεία και μια σειρά κινητικών ασκήσεων είναι απαραίτητα για την διατήρηση του μυϊκού τόνου.
3. Λόγω των φαρμακευτικών παρενεργειών υπάρχουν διαρροϊκά φαινόμενα και υπερβολική έκκριση ιδρώτα που απαιτούν σχολαστική καθαριότητα του δέρματος και σωστή θέση κατακλίσεως.
4. Η φροντίδα των ματιών είναι απαραίτητη (Πίνακας 5)
5. Ο μιασθενικός, στην φάση της κρίσης τρέφεται από Levin. Κατά την διάρκεια της διατροφής ο ασθενής πρέπει να βρίσκεται σε θέση semi-fowler. Ιδιαίτερη προσοχή πρέπει να δίνεται κατά την διάρκεια της διατροφής τραχειοστομημένου ασθενούς προς αποφυγή εισρόφησης.
6. Οι δυσκολίες στην επικοινωνία προκαλούν στον ασθενή ανησυχία και μεγάλο stress. Για την αντιμετώπιση της

ελλατωμένης επικοινωνίας έχουν ήδη προταθεί ορισμένα μέτρα (Κεφ. 2.3) που απαιτούν υπομονή από την μεριά και των δύο, ασθενούς και νοσηλεύτριας.

7. Απαραίτητη είναι η κατανοήση του φόβου και της ανησυχίας του ασθενούς κατά την διάρκεια της κρίσης. Η νοσηλεύτρια πρέπει να εξηγεί στον ασθενή όλες τις διαδικασίες και τα αντικείμενα που χρησιμοποιούνται. Η καθησύχαση του ασθενούς για την βελτίωση της κατάστασής του ενισχύει ψυχολογικά τον πάσχοντα.

2.10. ΕΠΕΙΓΟΥΣΑ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Είναι απαραίτητο ο ασθενής με Μ.Γ να έχει εκπαιδευτεί στην άμεση αντιμετώπιση μίας επείγουσας ανάγκης. Το τηλέφωνο στο σπίτι του είναι απαραίτητο και τα τηλεφωνικά νούμερα της αστυνομίας, του ΚΑΒ και του Ιατρού πρέπει να είναι εύκολα προς χρήση.

Ορισμένα μέλη της οικογένειας του ασθενούς πρέπει να έχουν εκπαιδευτεί στην διαδικασία της ανάνυψης. Με τα πρώτα συμπτώματα της αυξημένης αδυναμίας θα πρέπει να ενημερωθεί ο Ιατρός. Ενημερωμένοι για την Μ.Γ του ασθενούς τους πρέπει να είναι και ο οικογενειακός Ιατρός όπως και ο οδοντίατρος. Ο διακανονισμός του ασθενούς με το τοπικό φαρμακείο για την συνεχή ύπαρξη των απαραίτητων φαρμάκων στο stock μπορεί ν'αποβεί αποτελεσματικός.

Ο ασθενής πρέπει να γνωρίζει ότι οι συνεχείς επισκέψεις ρουτίνας στον Ιατρό του μπορούν να σταθεροποιήσουν την κατάστασή του και να αντιμετωπίσουν έγκαιρα οποιαδήποτε προκύπτοντα προβλήματα. Επίσης ορισμένες φορές μπορεί να είναι απαραίτητη η είσοδος του στο νοσοκομείο για απλή παρακολούθηση.

Ο ασθενής με Μ.Γ έχει πολλά προβλήματα προκύπτοντα είτε από την ασθένειά του είτε από τις παρενέργειες των φαρμάκων. Γι' αυτό η νοσηλεύτρια πρέπει να κάνει σωστή εκτίμηση και να προετοιμάσει ένα πλάνο φροντίδας που θα περιλαμβάνει όλες τις ειδικές ανάγκες του ασθενούς. Η αποτελεσματικότητα του πλάνου αυτού θα εκτιμάται σε συνεχή βάση και θα επανεξετασθεί εάν χρειασθεί. Σημαντικό μέρος του πλάνου αυτού αποτελεί η εκπαίδευση του ασθενούς, αφού η καλή και σωστή κατανόηση της Μ.Γ μπορεί να βοηθήσει τον ασθενή να προσαρμοστεί και να αντιμετωπίσει την ασθένεια πιο σωστά.

Σαν νοσηλεύτριες-τες μπορούμε να προσφέρουμε σωστή φροντίδα και επιμόρφωση υγείας που θα επιτρέψουν στον ασθενή να αντιμετωπίσει τους περιορισμούς της ασθένειάς του και να επιτύχει καλύτερη ποιότητα ζωής.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι V

2.11. Εκπαίδευση ασθενούς

- Ο ασθενής πρέπει να γνωρίζει καλά την ασθένειά του ώστε να αναγνωρίζει τις σημαντικές αλλαγές.
- Η οικογένεια θα πρέπει να συμπεριληφθεί στην εκπαίδευση
- Να ληφθεί υπόψη το επίπεδο κατανόησης του ασθενούς
- Ψυχολογικά και σωματικά (φυσικό) stress μπορεί να επιδράσουν στην ικανότητα εκπαίδευσης.
- Η συνεργασία Ιατρού και νοσηλεύτριας για την εκπαίδευση είναι απαραίτητη.
- Η χρήση διαγραμμάτων συχνά βοηθάει την καλύτερη κατανόηση του μηχανισμού της ασθένειας.
- Διαθέστε αρκετή ώρα για την εκπαίδευση.
- Ενθαρρύνετε τον ασθενή να κάνει ερωτήσεις.
- Η σωστή κατανόηση του θέματος μπορεί να ελεγχθεί με την υποβολή ερωτήσεων.
- Η εκπαίδευση του ασθενούς τον βοηθάει να διατηρήσει την ανεξαρτησία του
- Η οικογένεια πρέπει να εκπαιδευτεί στην αναρρόφηση και την φροντίδα της τραχειοστομίας εάν παραστεί ανάγκη, στην ενθάρρυνση του βήχα, της βαθειάς εισπνοής, στην παρατήρηση. Είναι απαραίτητο να γνωρίζει την αναπνευστική φυσικοθεραπεία και την σωστή θέση παροχέτευσης, την αντιμετώπιση προβλημάτων μάσησης και κατάπωσης και την τεχνητή διατροφή μέσω σωλήνα Levin.
- Υπευθυνότητα της νοσηλεύτριας είναι η προετοιμασία της οικογένειας να δεχτεί την χρονιότητα της νόσου.

Προδιαθετικοί παράγοντες μιας επιδείνωσης

Προδιαθετικοί παράγοντες μιας επιδείνωσης μπορεί να είναι φλεγμονές, stress, εγχείρηση, σκληρή φυσική εξάντληση και η χρήση ορισμένων φαρμάκων.

Η κούραση μπορεί να αποφεύγεται με συχνές, περιόδους ξεκούρασης κατά την διάρκεια της ημέρας. Επίσης ο ασθενής πρέπει να τρώει καλοζυγισμένα φαγητά, ν'αποφεύγει τον συνωστισμό σε περιόδους γρίπης, ν'αποφεύγει κρύα παρασκευάσματα που περιέχουν κινίνη. Ορισμένα αντιβιοτικά, ειδικά της κατηγορίας των *mycīn* μπορούν να προκαλέσουν νευρομυϊκό μπλοκάρισμα και πρέπει ν'αποφεύγονται. Η μορφίνη, υπεδροχλωρική προκαϊναμίδη, η κινινίδη και άλλα μπορούν να ισχυροποιήσουν την δράση των αντιχολινεστερασικών φαρμάκων (πίνακας 4).

Τα ισχυρά ηρεμιστικά, το κλίσμα και τα δυνατά καθαρτικά, θα προκαλέσουν αδυναμία και δεν πρέπει να χρησιμοποιούνται.

Σημεία και συμπτώματα της επιδείνωσης

Η εκπαίδευση του ασθενούς πρέπει ακόμα να περιλαμβάνει την αναγνώριση των συμπτωμάτων της επιδείνωσης. Αμμεση ενημέρωση του ιατρού, απαιτεί η οποιαδήποτε αύξηση της αδυναμίας, αυξημένη διπλωπία ή πτώση και προβλήματα μάσησης ή κατάπωσης. Ακόμα και μικρές φλεγμονές, όπως το κρυολόγημα μπορούν να αποβούν καταστροφικές για τον ασθενή με Μ.Γ.

Μ Ε Ρ Ο Σ Γ'

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι

3.1. ΚΑΡΔΙΟΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΗ ΑΝΑΖΩΟΓΟΝΗΣΗ

Καρδιακή ανακοπή είναι η κλινική κατάσταση που προκαλείται λόγω αδυναμίας της καρδιάς να προωθήσει το αίμα μέσα στα αγγεία εξαιτίας είτε διακοπής των συστολών ασυστολία, είτε μαρμαρυγής των κοιλιών' την καρδιακή ανακοπή ακολουθεί και αναπνευστική ανακοπή.

Τα κύρια διαγνωστικά σημεία της καρδιακής ανακοπής είναι: η απουσία σφύξεων των μεγάλων αγγείων, αδυναμία λήψεως Α.Π. και η διαστολή της κόρης.

Ορισμένα προειδοποιητικά σημεία επικείμενης καρδιακής ανακοπής είναι : κυάνωση, ωχρότητα, ελλάτωση της πίεσης, βραδυκαρδία ή αλλη αρρυθμία, συχνός νηματοειδής σφυγμός, απώλεια συνείδησης.

Η καρδιοαναπνευστική αναζωογόνηση (ΚΑΑ) συνδυάζει προσπάθεια κλειστού ή ανοικτού μασάζ με τεχνική αναπνοή.

Εδώ ίσως περισσότερο από κάθε άλλη φορά το είδος της παρεχόμενης νοσηλευτικής φροντίδας δυνατόν να συμβάλλει στην παράταση της ζωής ή όχι. Για το λόγο αυτό η αδελφή καλείται και πρέπει να γνωρίζει τον τρόπο εφαρμογής εξωτερικής μάλαξης που πρέπει να εκτελεστεί μέσα σε 3-5 λεπτά από την στιγμή της ανακοπής.

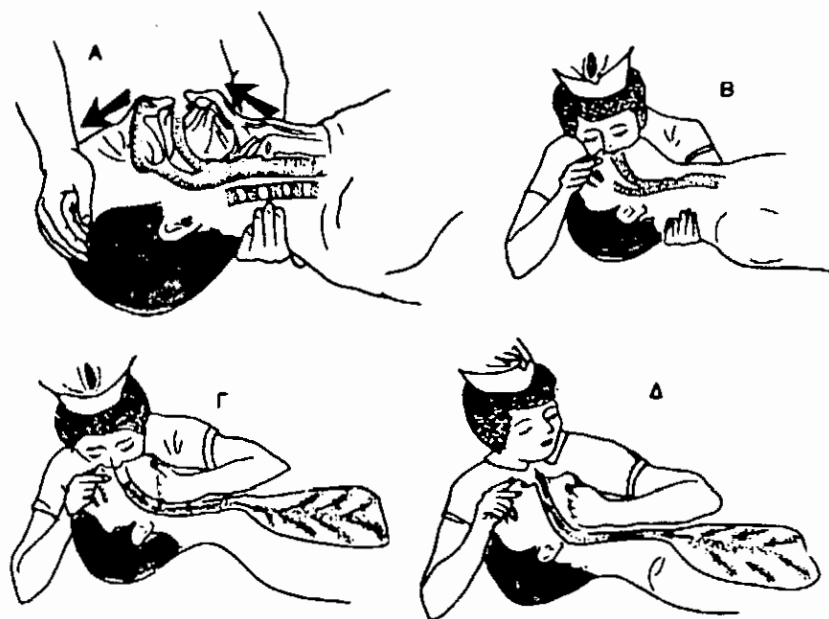
Σκοποί της ανάνηψης είναι :

- Η γρήγορη εγκαθίδρυση αποτελεσματικής κυκλοφορίας και αερισμού.

- Η πρόληψη μη ανατάξιμης εγκεφαλικής ανοξικής βλάβης

Η τεχνική αναπνοή περιλαμβάνει τις ενέργειες :

Τοποθέτηση του αρρώστου σε οριζόντια θέση και σταθερή επιφάνεια. Γίνεται υπερέκταση κεφαλής, αφαιρούνται τα ξένα σώματα και εκκρίσεις από την στοματική κοιλότητα, προσέχεται η γλώσσα να μην φράζει τον λαιμό. Στην συνέχεια κλείνονται οι ράβδωνες και ωθείται ο εκπνεόμενος αέρας στο στόμα του αρρώστου (εικ. 3.1.1)



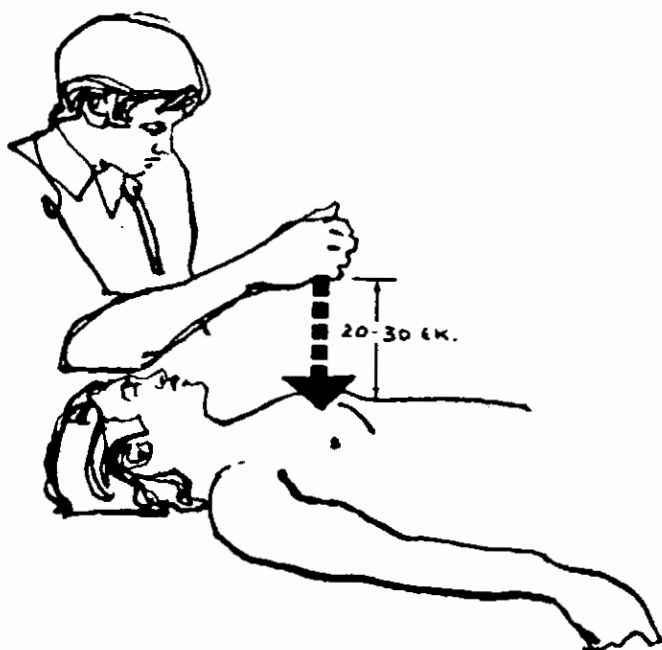
■ Τεχνική αναπνοή στόμα με στόμα.

Εικ. 3.1.1.

Ο ρυθμός της αναπνοής είναι 15/min.

Για την τεχνητή αναπνοή επίσης μπορούν να χρησιμοποιηθούν η συσκευή Ambu και ειδικοί ασκοί - φουσητήρες.

Η μάλαξη με κλειστό θώρακα είναι ρυθμική σύνθλιψη της καρδιάς ανάμεσα στο στέρνο και την σπονδυλική στήλη. Πριν από την έναρξη της μάλαξης διενεργείται πλήξη (εικ. 3.1.2)



Εικ. 3-1-2

Ο ρυθμός εδώ είναι 60-70 min.

Εάν συνδυάζεται τεχνητή αναπνοή με μαλάξεις η αναλογία για είναι 3-4 μαλάξεις μετά από κάθε αναπνοή.

Η μάλαξη μπορεί να γίνεται και με ανοικτό θώρακα μετά από τομή του μεσοθωράκιου και άμεση σύνθλιψη και χάλαση της καρδιάς.

Κριτήρια αποτελεσματικής Κ.Α.Α είναι :

- Συστολη των κορών.
- Α.Π πάνω από 50 mm Hg
- Ψηλαφητός καρωτιδικός σφυγμός
- Βελτίωση του χρώματος

Κατά την διάρκεια της μάλαξης χορηγείται διάλυμα δυτανθρακικού Na για διόρθωση της οξέωσης και της υπερκαλιμιαίας. Σε περίπτωση μη επαναλειτουργίας της καρδιάς χορηγείτε παράλληλα διάλυμα χλωριούχου Ca ενδοκαρδιακά και εάν χρειασθεί διάλυμα αδρεναλίνης εν ή ενδοκαρδιακά. Σε περίπτωση παρατεταμένης αδράνειας της καρδιάς γίνεται ηλεκτρική διέγερση του μυοκαρδίου με βηματοδότη.

Εάν η ανακοπή οφείλεται σε κοιλιακή μαρμαρυγή μετά τη διόρθωση του pH και της υπερκολαιμίας διενεργείται απιδίνωση.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι Ι

3.2. ΜΗΧΑΝΙΚΟΣ ΑΕΡΙΣΜΟΣ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

Ο μηχανικός αναπνευστήρας μπορεί να διατηρήσει αυτόματα, την αναπνοή για μεγάλα χρονικά διαστήματα. Ενδείκνυται όταν ο άρρωστος αδυνατεί να διατηρήσει τα επίπεδα του αρτηριακού O_2 και CO_2 σε ασφαλείς τιμές με την δική του αναπνοή.

Είδη αναπνευστήρων :

1. Καθορισμένης πίεσης - Bennett
2. Καθορισμένου όγκου. Ο αναπνευστήρας ελευθερώνει προκαθορισμένο όγκο αέρα στον άρρωστο ανεξάρτητα προς

οποιαδήποτε μεταβαλλόμενη πνευμονική κατάσταση.

- Είδη λειτουργίας :
1. Βοηθοί (Assistors), Χρησιμοποιούνται για άρρωστο που κάνει μια εισπνευστική προσπάθεια, ο οποίος όμως για διάφορες αιτίες δεν μπορεί να πετύχει επαρκή αναπνευσμένο όγκο.
 2. Ρυθμιστές (Controllers), Χρησιμοποιούνται για άρρωστο που δεν έχει καμμία αναπνευστική δραστηριότητα η αντίθετα ο ρυθμός του είναι πολύ ταχύς.
 3. Βοηθοί - Ρυθμιστές : Χρησιμοποιούνται σε άρρωστο που η αναπνευστική του λειτουργία είναι ασταθής.

- Ενδείξεις μηχανικού αερισμού :
1. Αναπνευστική ανεπάρκεια
 2. Χρόνια αποφρακτική πνευμονική νόσος
 3. Χορήγηση κατασταλτικών της αναπνοής
 4. Νευρομυϊκές διαταραχές
 5. Φαρμακευτική δηλητηρίαση
 6. Καρδιακή ανακοπή
 7. Κακώσεις του θώρακα
 8. Πνευμονική εμβολή
 9. Αριστ. Καρδ. ανεπάρκεια και πνευμονικό οίδημα.

- Επιπλοκές :
1. Απόφραξη αεραγωγών (εκκρίσεις, ανεπαρκής εφύγρανση)
 2. Βλάβη τραχείας (νέκρωση η μαλδάκωση)
 3. Μόλυνση
 4. Γαστρεντερική αιμορραγία
 5. Βαλβικός πνευμοθώρακας
 6. Αδυναμία διακοπής χρήσης αναπνευστήρα
 7. Πνευμονική τοξικότητα οξυγόνου.

ΑΝΑΠΝΟΗ ΔΙΑΛΕΙΠΟΥΣΑΣ ΘΕΤΙΚΗΣ ΠΙΕΣΗΣ

Η μονάδα αναπνοής διαλείπουσας θετικής πίεσης, είναι μία συσκευή που εφοδιάζει αέρα ή οξυγόνο με θετική πίεση κατά την εισπνοή. Πρέπει να χρησιμοποιείται μόνο για αύξηση αερισμού σε αρρώστους που δεν μπορούν να πάρουν εκούσια βαθειές αναπνοές.

- Σκοποί :
1. Χορήγηση φαρμάκων με μορφή αεροζόλ.
 2. Κινητοποίηση εκκρίσεων και βοήθεια αποβολής τους
 3. Βελτίωση κυψελιδικού αερισμού και πρόλυση ατελεκτασία.
 4. Βοήθεια της αναπνοής με θετική πίεση κατά την εισπνοή

- Αντιενδείξεις :
1. Μη θεραπευθείς πνευμονοθώρακας
 2. Εμφύσημα μεσοθωρακίου και υποδόριο εμφύσημα
 3. Μη θεραπευθείσα φυματίωση
 4. Αύξηση ενδοκρανιακής πίεσης
 5. Μεγάλη προσοχή στη χρήση σε αρρώστους με χειρουργική επέμβαση στο γαστρεντερικό, αιμόπτυση.

Νοσηλευτική παρέμβαση

Ενημερώστε τον άρρωστο, αν αντιλαμβάνεται, για την διαδικασία. Μετρείστε την συχνότητα του καρδιακού παλμού. Βάλτε τον άρρωστο σε καθιστή θέση ημι-Fowler. Ανοίξτε την πηγή πιέσεως (O₂, συμπιεσμένος αέρας). Βάλτε το κατάλληλο φάρμακο στον ομιχλοποιητή ή απεσταγμένο νερό). Τοποθετείστε τους ρυθμιστές στις θέσεις. Κανονίστε τον εισπνευστικό ρυθμό (σύμφωνα με εντολή ιατρού). Ελέγξτε τον ομιχλοποιητή για ομίχλη.

ΑΠΟΣΥΝΔΕΣΗ ΑΡΡΩΣΤΟΥ ΑΠΟ ΜΗΧΑΝΙΚΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΗΡΑ

(Διαλείποντας Επιτακτικός Αερισμός (IMV))

Είναι μια διαδικασία στην οποία ο ρυθμός των αναπνοών που προκαλούνται από τον αναπνευστήρα μειώνεται, Επιτρέπεται στον άρρωστο να αναπνέει αυτόματα από μια δεξαμενή - σάκο συνδυασμένη κατά σειρά με το κύκλωμα του αναπνευστήρα ανάμεσα σ' αυτόν και το μηχάνημα που ρυθμίζει τις αναπνοές.

Νοσηλευτική παρέμβαση

Προειβάλλετε το IMV στο κύκλωμα αερισμού. Ενημερώστε τον άρρωστο για την όλη διαδικασία. Κανονίστε το διάστημα του διαλείποντος αερισμού δηλ. το διάστημα ανάμεσα σε δύο μηχανικά ελεγχόμενες αναπνοές. Παρακολουθείστε το σάκο για σωστό ρυθμό ροής του αερίου. Η συνεχής ενίσχυση του αρρώστου ειδικά στα αρχικά στάδια αποσύνδεσης βοηθάει σημαντικά τον ασθενή. Μεγάλη αύξηση στην συχνότητα αναπνοής ή σφυγμού δείχνουν ότι ο άρρωστος δεν είναι ακόμη έτοιμος για αποσύνδεση από το μηχάνημα. Η λήψη αίματος είναι εξαιρετικής σημασίας κυρίως για τον έλεγχο των επιπέδων CO₂ που καθορίζει και την επάρκεια ή όχι του αερισμού.

Όταν τα αέρια του αίματος κυμαίνονται σε περίπου φυσιολογικά επίπεδα τα διαστήματα του διαλείποντος επιτακτικού αερισμού μπορούν ν' αυξηθούν.

ΧΩΡΗΓΗΣΗ ΟΞΥΓΟΝΟΥ ΜΕ ΤΡΑΧΕΙΟΤΟΜΙΑ

Η παροχή O_2 σε τραχειοτομία γίνεται διαμέσου κολλάρου τραχειοτομίας.

Ο σκοπός του τρόπου αυτού είναι η χορήγηση υγραποιημένου οξυγόνου.

Πρωταρχικά απαιτείται προσαρμογή του ρυθμού ροής για το σχηματισμό της επιθυμητής ομίχλης προς κάλυψη των αναπνευστικών αναγκών του αρρώστου. Καθημερινή αλλαγή των αντικειμένων που εκτίθενται στην υγρασία είναι απαραίτητη.

Κ Ε Φ Α Λ Α Ι Ο Ι Ι Ι

ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 1

ΠΕΡΙΛΗΠΤΙΚΟ ΣΗΜΕΙΩΜΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Ο ασθενής Β.Χ. ετών 42

νοσηλεύθηκε στην Νευρολογική Κλινική του Νοσοκομείου "Άγιος Ανδρέας" από 18-9-85 μέχρι 27-9-85

ΛΟΓΟΙ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

Διπλωπία

ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΠΑΡΟΥΣΙΑΣ ΝΟΣΟΥ

Αρχίζει 20 ημέρες πριν την εισαγωγή του με συχνά επεισόδια διπλωπίας ιδιαίτερα τις απογευματινές ώρες και γενικά μετά από κόπωση των οφθαλμικών μυών (οδήγηση, παρακολούθηση τηλεόρασης).

ΠΡΟΗΓΟΥΜΕΝΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Χρόνια περιοδοντική φλεγμονή.

ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ :

Διπλωπία προς όλες τις κατευθύνσεις προσήλωσης του βλέμματος από κόπωση. Ελαφρα πτώση αριστερού βλεφάρου μετά κόπωση.

Λοιπά : κ.φ.

ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΤΟΝ ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟ ΕΛΕΓΧΟ

Γενική αίματος, γενική ούρων : κ.φ.

ΤΚΕ : 56 (1 ώρα), σάκχαρο 74mg %, ουρία 25 mg%, Κ 4,6, Να 145.

ΗΚΓ : κ.φ.

α/α θώρακος, κρανίου, ΑΜΣΣ : κ.φ.

Test Tension . Θετικό

Test για αντισώματα κατά υποδοχέων ακετυλοχολίνης : αρνητικό

(χωρίς ν'αποκλείει εντελώς την πιθανότητα μυασθένειας).

Τομογραφική εξέταση μεσοθωρακίου : δεν αναδεικνύεται θύμος αδένας.

Δοκιμασία επαναληπτικού ερεθισμού με χαμηλές (3/sec) και υψηλές (50/sec) συχνότητες : φυσιολογική.

Διάγνωση : Μυασθένεια από την περιοχή των οφθαλμικών μυών.

ΑΓΩΓΗ : Tabl. Mestinon 60 mg 1x3

ΕΚΒΑΣΗ ΟΔΗΓΙΕΣ : Επανεξέταση

ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 2

ΠΕΡΙΛΗΠΤΙΚΟ ΣΗΜΕΙΩΜΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Ο ασθενής Γ.Σ ετών³⁴ νοσηλεύθη-
κε στην Νευρολογική Κλινική του Νοσοκομείου "Άγιος Ανδρέας"
από 10-1-1988 μέχρι 22-1-1988
και 23-2-1988 26-2-1988

ΛΟΓΟΙ ΕΙΣΑΓΩΓΗΣ

Πτώση άνω βλεφάρου αριστερα

ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΠΑΡΟΥΣΙΑΣ ΝΟΣΟΥ

Ο ασθενής 1 μήνα πριν την εισαγωγή του κρουολόγησε και ταυτόχρο-
να παρατήρησε ότι είχε αρχίσει να πέφτει το άνω βλέφαρο αριστε-
ρά. Αντιμετωπίστηκε με αντιβίωση και στην συνέχεια ήρθε σε μάς.

ΠΡΟΗΓΟΥΜΕΝΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Ελεύθερο

ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΤΗΝ ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Πτώση άνω βλεφάρου αριστερά

Ανισοκορία Αρ. Δεξιά.

Λοιπός νευρολογικός έλεγχος χωρίς παθολογικά ευρύματα.

ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΑΠΟ ΤΟΝ ΠΑΡΑΚΛΙΝΙΚΟ ΕΛΕΓΧΟ

it = 48 %

Λευκά : 9000 (Π/52, Η/1, Λ/40, ΜΙ/7)

ΤΚΕ : 5mm/h

Ουρία : 39 mg%

Σάκχαρο = 85mg%

K = 4 mbq/it

Na = 144 mbq/it

Κρεατινίνη = 0,89 mg%

SGOR = 20

SGPT = 19

Χολινιστέρινη : 184

τριγλυκερίδια : 100

Γενική ούρων : Χωρίς παθολογικά ευρήματα

α/α θώρακος

κ.φ.

α/α κρανίου F/P

Α.Τ. εγκεφάλου : Χωρίς παθολογικά ευρήματα

ΗΚΓ : Πτώση του μυϊκού δυναμικού κατά την διάρκεια της τετανικής σύσπασης (20%) καθώς και κατά την διάρκεια της μετατονικής σύσπασης με χορήγηση 8 ερεθισμάτων με συχνότητα 3/ sec (15%). Τα δεδομένα συνηγορούν για μυασθένεια στα :

- Α.Τ θώρακα : (για θύμωμα) : χωρίς παθολογικά ευρήματα.
- Ορός για α.σ. κατά των υποδοχέων ακετυλοχολίνης : αρνητική-
- T_3 : 1,8 (QT . 0,8-2 mgr/min
- T_4 . 14 (QT . 4,5-12,5 mg/dt
- TSH . 0,2 (QT . 0,26-35 mgr/dt

ΔΙΑΓΝΩΣΗ : ΟΦΘΑΛΜΙΚΗ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ

ΑΓΩΓΗ : Tabl Meodimon 1x4

ΕΚΒΑΣΗ ΟΔΗΓΙΕΣ :

- Βελτίωση
- Επανέλεγχος σε 15 ημέρες

Σύσταση για ενδοκρινολογική εξέταση προς εκτίμηση της λειτουργίας του θειροειδούς.

ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ 3

ΠΕΡΙΛΗΠΤΙΚΟ ΣΗΜΕΙΩΜΑ ΝΟΣΗΛΕΙΑΣ

Η ασθενής Σ.Μ. ετών 42, νοσηλεύτηκε στο Νοσηλευτικό Ίδρυμα ο Ευαγγελισμός στη Νευρολογική Κλινική από 18.4.88 έως 9.5.1988. Μεταφέρθηκε αμέσως στην Θωρακοχειρουργική κλινική του ίδιου Ιδρύματος από 9.5.88 έως 24.5.88.

Επανεισάγεται στη Νευρολογική κλινική στις 18.4.88 με μυσθενικές εκδηλώσεις όπως πόνος στη μέση, δυσκολία στη βάδιση, στο σκήψιμο, στην εξυπηρέτηση βασικών καθημερινών αναγκών (ντύσιμο - χτένισμα). Αντιμετωπίζεται αρχικά με tabl Mestinou 60 mgr 1x3 & Minitran 2,25 1x2. Συνίσταται η μεταφορά της στη Θωρακοχειρουργική για αφαίρεση θυρώματος όπου και μεταφέρεται.

Οικογενειακό ιστορικό αναφέρει ότι η μητέρα της πέθανε από Α.Ε.Ε., θάνατος πατέρα αγνώστου αιτιολογίας. Η ίδια δεν έχει παιδιά, δεν είναι παντρεμένη. Πριν από 3 χρόνια έκανε απόπειρα αυτοκτονίας με Tavor + Tolinon. Πριν από 2 χρόνια έκοψε τις φλέβες του αρ. άνω άκρου με ξυράφι. Παίρνει ηρεμιστικά Tranxéne-Tavon - Minitran από 10ετίας.

Στη θωρακοχειρουργική υποβάλλεται σε θυμεκτομή. Αμέσως μετά την επέμβαση μεταφέρεται στη Μ.Ε.Θ. Παραμένει εκεί άνω 16.5.88 έως 20.5.88. Μετά ξαναμεταφέρεται στη Χ/Θ από όπου φεύγει στις 24.5.88, με την υποχρέωση να έρχεται για παρακολούθηση στα εξωτερικά ιατρεία του Ιδρύματος.

Η άρρωστη επανεισάγεται στη Νευρολογική κλινική στις 25.7.88 έως 17.8.85 με μυσθενικές εκδηλώσεις που επιδεινώθηκαν. Τώρα παρουσιάζει δυσκολία έγερσης από την υπτία στην καθιστική θέση. Δεν παρουσιάστηκαν δυσκαταπλωσικά φαινόμενα, διπλωπία ή αναπνευ-

στικά προβλήματα. Ωστόσο παρουσιάστηκαν έντονα καταθληπτικά στοιχεία.

Αντιμετωπίσθηκε φαρμακευτικώς με Mestinon tabl 60 mgr 1x6 αρχικά και μετά έγινε 1x7. Παράλληλα χορηγήθηκαν tabl Saroten 25 mgr 1x3 και tabl Zantac 1x2. Απαραίτητο συμπλήρωμα της φαρμακευτικής αγωγής ήταν οι tabl Presolon 25mgr.1x1 που αυξάνονται ανά διήμερο κατά 5 mgr. έως να φτάσουν τα 50 mgr.

Πόνος στη μέση	Κατάλληλη θέση στο κρεβάτι. Αποφυγή έντονων κινήσεων. Επί εντόνου πόνου παυσίπονα και ενημέρωση ιατρού.	Μυϊκή αδυναμία	Το μυασθενικά φάρμακα να δίδονται στην ώρα τους. Να αποφεύγονται οι μη απαραίτητες ενέργειες. Να μην χορηγείται κανένα άλλο φάρμακο χωρίς ιατρική εντολή.
Δυσκολία στη βάρδιση	Ικανοποίηση αναγκών ασθενούς. Διατήρηση για εύκολη χρήση του κουδουνιού. Ενίσχυση παραμονής του ασθενούς στο κρεβάτι. Περιορισμός βάρδισης μόνο στα αυστη- ρώς απαραίτητα. Συχνή ξεκούραση ασθενούς. Διεκπεραίωση περισσότερων αναγκών ασθενούς τις πρωινές κυρίως ώρες.	Δυσκολία διατροφής	Να βρίσκονται κοντά στον ασθενή τα απαραίτητα αντικείμενα και το κουδούνι. Παρακολούθηση ασθενούς για τυχόν εμφάνιση παρανεργειών των καρτικοειδών.
Δυσκολία στην περιποίηση	Ικανοποίηση καθημερινών αναγκών του ασθενούς (νύψιμο, χτένισμα, ντύσιμο κ.ά.).		Χορήγηση μαλακής τροφής. Βοήθεια κατά τη διάσπαση γεύματος. Χορήγηση λύγης ποσότητας υγρών π.ο. Το πλήρες γεύμα της ημέρας να σερβίρεται τις πρωινές ώρες. Τα γεύματα δεν πρέπει να είναι μεγάλα. Να διατίθεται αρωματός χρόνος για να ξεκουρά- ζεται η ασθενής κατά τη διάσπαση του γεύματος. Προσοχή για σημεία εισρόφησης.
Καταλιπτικά φαινόμενα	Χορήγηση καθορισθέντων φαρμάκων. Να μην δίδονται πρεμιστικά - μωχαλαρωτικά. Ψυχολογική συνεχής ενίσχυση ασθενούς. Γνωριμία της ασθενούς με άλλα άτομα του θαλάμου. Ικανοποίηση αναγκών. Ενημέρωση ιατρού για κάθε μεταβολή της κατάστασης. Συνεχής παρακολούθηση. Προσπάθεια απόκτησης εμπιστοσύνης. Αποσχόλιση της ασθενούς με τρόπους που μπορεί. Ψυχολογική ενίσχυση σε κάθε νοσηλευτι- κή ή ιατρική εξέταση.	Αναπνευστικές δυσκολίες	Κατάλληλη θέση. Παροχέτευση εισφίσεων Χορήγηση O ₂ εντολή ιατρού. Παρακολούθηση βάθους αναπνοής. Συχνή εκτίμηση αερίων αίματος. Περιορισμός κινήσεων. Κάλυψη πάσχοντος σφραγισμού. Προσπάθεια μη κούρασης των ματιών. Ενστάλαξη κολλυρίου εάν έχουν εισφίσεις. Ενημέρωση ασθενούς για κάθε τι που πρόκειται να γίνει.

ΗΜΕΡΟΜΗΝΙΑ	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΑΙΟΛΟΓΙΣΗ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ - ΑΝΑΓΚΕΣ ΑΡΡΩΣΤΟΥ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΝΟΣΗ Λ. ΥΠΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒ.	Α.Π. Σφ	ΥΓΡΑ 24 ΩΡΟΥ	ΠΡΟΣΛΑΒΑΝΟΜΕΝΑ ΥΓΡΑ 24 ΩΡΟΥ
16-5-1988	Εισήλθε στις 10.30 π.μ. από το χειρ/ογείο. Επικυκλώνει με το περιβάλλον. Έχει ενδοτραχειακό σωλήνα και παίρνει O ₂ . Είναι συνδεδεμένη με Mophor, παίρνει ορό 0lw 5% 1000 cc από Brown στο δεξί χέρι. Έχει ασηρειακή γραμμή Έχει καθετήρα Foley. Έχει χειρουργικό τραύμα θώρακος με Billaw	Παρακολούθηση ρυθμού και βάρους αναπνοής. Καρδιολογική παρακολούθηση καρδιακού ρυθμού Παρακολούθηση ροής ορού Μέτρηση προσλαμβανόμενων και αποβολόμενων υγρών Παρακολούθηση για αιμορραγία εργ/κά α/α θώρακος	Ελήφθησαν Εγλυκε	Α.Π. = 140/80mm Hg Σφ = 100 mmHg Mondakef 1gr X 3 Mostinor 60 mgr X 3 2 antae amp 1X2	2.000	2.500
7-5-1988	Κατάσταση γενικά καλή. Επικυκλώνει με το περιβάλλον. Έχει ενδοτραχειακό σωλήνα και παίρνει O ₂ με Torisee 5%. Παίρνει ορό στο δεξί χέρι. Έχει χειρουργικό τραύμα θώρακος με Billaw. Έχει καθετήρα Foley. Αφαιρέθηκε το Billaw. Είναι συνδεδεμένη με monitor.	Παρακολούθηση ρυθμού και βάρους αναπνοής. Σύμφωνα με Ιατρικές οδηγίες. Παρακολούθηση για αιμορραγία Μέτρηση ούρων 24ώρου α/α θώρακος Παρακολούθηση καρδιακών ρυθμών εργ/κών	Εγλυκε Ελήφθησαν	Α.Π. = 120/80mmHg Σφ = 110/ min ως έχουν	2.700	3.900
18-5-1988	Κατάσταση γενικά καλή. Παίρνει O ₂ με μάσκα Venturi 35%. Είναι συνδεδεμένη με monitor. Έχει Foley. Παίρνει ορό. Έχει χειρουργικό τραύμα θώρακος	Αέρια αίματος Παρακολούθηση καρδιακών ρυθμών Μέτρηση υγρών 24ώρου Σύμφωνα με Ιατρικές οδηγίες Παρακολούθηση		Α.Π. 120/70mmHg Σφ = 100/min ως έχουν	2.900	3.600
19-5-1988	Κατάσταση σχετικά καλή Επικυκλώνει με το περιβάλλον Παίρνει O ₂ με μάσκα Venturi 35%. Έχει χειρουργικό τραύμα θώρακος. Έχει καθετήρα Foley Παίρνει υγρά IV. Εγλυκε υπολιμισμός	Παρακολούθηση τραύματος Μέτρηση υγρών ανα 24ώρου Σύμφωνα με 1.οβ. Απέδωσε		Α.Π. = 120/70 Σφ = 90/min	2.100	2.500
20-5-1988	Κατάσταση καλή Παίρνει O ₂ με μάσκα Venturi Παίρνει ορούς IV. Σιτίζεται Per Os. Έχει καθετήρα Foley θα μεταφερθεί στην Χ.Θ	Παρακολούθηση βάρους αναπνοής σύμφωνα με Ι.α. Βοήθεια στην σίτιση. Μέτρηση υγρών 24ώρου α/α θώρακος εργ/κά	Εγλυκε Εστάλησαν	Α.Ι.Ζ=110/ /70mmHg Σφ= 80/ /min ως έχουν	800	900

Ε Π Ι Λ Ο Γ Ο Σ

Όπως έχει ήδη αναφερθεί σκοπός του έργου ήταν η εξοικίωση της Νευρολογικής Νοσηλεύτριας με τα πολλά και ποικίλα προβλήματα που αντιμετωπίζει ο μυσθενικός ασθενής. Βασική φιλοδοξία ήταν να έρθει η "λειτουργός" αυτή κοντά στον άρρωστο, να σκύψει πάνω στα προβλήματά του, να δώσει λύσεις, να τον εκπαιδεύσει και να τον αποκαταστήσει.

Ελπίζω μέσα από το κείμενο αυτό να δόθηκαν αρκετές και σαφείς οδηγίες για την αντιμετώπιση των σημαντικότερων τουλάχιστον καταστάσεων έτσι ώστε να θεωρηθεί ότι αποτέλεσε μια σοβαρή προσπάθεια επιστημονικής προσέγγισης του θέματος.

Β Ι Β Λ Ι Ο Γ Ρ Α Φ Ι Α

1. GUYTON A "Φυσιολογία του Ανθρώπου" Έκδοση Γ' Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας, 1984.
2. Hrovath M. "Myasthenia Gravis: A nursing approach." J. Neurosurg Nurs, 1982 14:7-12
3. Kahle W . "Εγχειρίδιο ανατομικής του ανθρώπου " Νευρικό σύστημα και αισθητήρια όργανα, Τόμος Γ, Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας 1985.
4. Mumenthaler; "Neurologie" 1982.
5. Korolian EL. "Myasthenia Gravis . A nursing perspective." J. Neuroscience Nurs, 1986 18:74-80
6. Walton J. "Νευρολογία" Έκδοση Ε' Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας, 1984.
7. Καραγκούνη Α "Βασικές αρχές και κριτήρια αξιολογήσεως Νοσηλευτικής φροντίδος ασθενών με νευρολογικά νοσήματα" Πρακτικά Η' Πανελληνίου Συνεδρίου του ΕΣΔΕΝ, ΑΘΗΝΑ 12-14 Μαΐου 1981.
8. Μαργαρινού Μ.Α - Κωνσταντινίδου Σ. Φ.
"Παθολογική Χειρουργική Νοσηλευτική" Τόμος Β' Μέρος 1ο
Έκδοση 9η, Εκδόσεις "Η ΤΑΒΙΘΑ" 1987
9. Παπαπετρόπουλος Θ.Α. "Μυοπάθειες" Εκδόσεις Γ. Παρισσιανός 1980.
10. Σαχίλη - Καρδάση Α - Πάνου Μ. "Παθολογική και Χειρουργική Νοσηλευτική" Τόμος 2ος, Μέρος Α, Εκδόσεις "Βήτα" 1985.