



DEMOKRITUS UNIVERSITY OF THRACE
MEDICAL SCHOOL

Πάρηση φωνητικών χορδών ως πρώτο σύμπτωμα υποτροπής μυασθένειας Gravis

Νικολάου Κ.¹, Χαϊδός Κ.^{2,3}, Ζήσογλου Μ.², Νάκου Μ.¹, Σερατρίδου Ε.¹, Παπαδοπούλου Ρ.¹, Ρετσελάς Ι.¹, Μπανταλιάν Ε.¹, Αντωνοπούλου Μ.¹, Μποζαλή Φ.¹, Πεταλά Α.¹, Παπαϊωάννου Β.^{1,3}, Αλεξοπούλου Χ.^{1,3}

¹Μονάδα Εντατικής Θεραπείας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αλεξανδρούπολης, ²Πανεπιστημιακή Κλινική Ωτορινολαρυγγολογίας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Αλεξανδρούπολης, ³Ιατρική Σχολή, Δημοκρίτειο Πανεπιστήμιο Θράκης



Εισαγωγή - Σκοπός

Η μυασθένεια Gravis είναι η συχνότερη χρόνια αυτοάνοση νευρομυϊκή νόσος που προσβάλλει τη νευρομυϊκή σύναψη. Σπάνια εκδηλώνεται με πάρηση των φωνητικών χορδών, κατάσταση δυνητικά απειλητική για τη ζωή λόγω λειτουργικής απόφραξης του ανώτερου αεραγωγού.

Παρουσιάζουμε μια σπάνια περίπτωση αμφοτερόπλευρης πάρησης φωνητικών χορδών ως πρώτο σύμπτωμα υποτροπής μυασθένειας Gravis.

Παρουσίαση περιστατικού

Γυναίκα 47 ετών με ιστορικό μυασθένειας Gravis γνωστή από δεκαετίας, με θυμεκτομή λίγους μήνες μετά τη διάγνωση, ελεύθερη συμπτωμάτων υπό αγωγή με πυριδοστιγμίνη, πρεδνιζολόνη και μυκοφαινόλη, μεταφέρθηκε σε κωματώδη κατάσταση με υπερτασική κρίση στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του νοσοκομείου μας.

Αναφέρονται 3 επεισόδια υπέρτασης με εικόνα δυσφορίας εντός της εβδομάδος που προηγήθηκε που υφέθηκαν με χορήγηση οξυγόνου και αντιυπερτασικά.

Λοιπό ατομικό αναμνηστικό: Θυρεοειδεκτομή. Αρτηριακή υπέρταση. Κατάθλιψη.

Στο τμήμα επειγόντων περιστατικών

Με αναφερόμενη GCS 4/15, η ασθενής διασωληνώθηκε άμεσα και υποβλήθηκε σε αξονική τομογραφία εγκεφάλου με την οποία αποκλείστηκαν:

- η ενδοεγκεφαλική - παραχνοειδής αιμορραγία,
- το εγκεφαλικό οίδημα,
- η θρόμβωση φλεβωδών κόλπων.

Ακολούθως η ασθενής μεταφέρθηκε στη ΜΕΘ.

Κατά τη νοσηλεία στη ΜΕΘ

Υπό επεμβατικό μηχανικό αερισμό, η ασθενής είχε άριστη αεριομετρική εικόνα και λίγες ώρες μετά έγινε δοκιμασία αφύπνισης με άριστο επίπεδο συνείδησης.

• 1^η – 2^η ημέρα νοσηλείας

Καλή ανταπόκριση σε υποβοηθούμενο μοντέλο αερισμού. Σε T-piece trial εμφάνισε υποξυγοναιμία και αύξηση της αρτηριακής πίεσης.

Διαφορική διάγνωση:

1. Μυασθενική κρίση – κάματος θωρακικού διαφράγματος
2. Υπερογκαιμία
3. Υπολειπόμενη φαρμακευτική καταστολή

Με πιθανή διάγνωση την μυασθενική κρίση, αυξήθηκε η δόση της πυριδοστιγμίνης και πρεδνιζολόνης και κατόπιν χορηγήθηκε γ-σφαιρίνη.

• 2^η προσπάθεια weaning (3^η ημέρα νοσηλείας)

Καλή ανταπόκριση σε T-piece trial – Ανεπιτυχής αποδιασώληνωση ασθενούς και επαναδιασώληνωση εντός 1/2 ώρας με υποξυγοναιμία, αίσθημα δύσπνοιας, εισπνευστικό συριγμό και σοβαρή υπέρταση.

▪ 4^η - 7^η ημέρα νοσηλείας

Διερεύνηση του εισπνευστικού συριγμού με CT τραχήλου και θώρακα κι ενδοσκόπηση λάρυγγα. Η τελευταία ανέδειξε πάρηση των φωνητικών χορδών και καθήλωσή τους σε παράμεση θέση.

Με πιθανή διάγνωση απόφραξη ανώτερου αεραγωγού λόγω συνδρόμου δυσλειτουργίας φωνητικών χορδών σε έδαφος μυασθενικής κρίσης, έγινε έναρξη μεθυλπρεδνιζολόνης και διενεργήθηκε τραχειοστομία.

- 8^η ημέρα νοσηλείας: Τραχειοστομημένη ασθενής. Άμεση αποδέσμευση από τον μηχανικό αερισμό και διακομιδή στη Νευρολογική Κλινική.



Ενδοσκοπική εικόνα παράλυσης της αριστερής φωνητικής χορδής

Κατά τη νοσηλεία στη Νευρολογική Κλινική

Τροποποίηση ανοσοκατασταλτικής αγωγής, με επανάληψη χορήγησης IVIG, διακοπή μυκοφαινόλης, σταδιακή αύξηση πρεδνιζολόνης και πυριδοστιγμίνης.

Επαναληπτικός ΩΡΛ έλεγχος 2 εβδομάδες μετά με βελτίωση της πάρησης των φωνητικών χορδών.

Η ασθενής παρουσίασε σταδιακή βελτίωση και εξήλθε με τραχειοστομία.

Τελική έκβαση

- ✓ Προγραμματισμένη επανεισαγωγή στην ΩΡΛ Κλινική, ένα μήνα μετά.
- ✓ Επανάληψη του ενδοσκοπικού ελέγχου με αποκατάσταση της κινητικότητας και της λειτουργικότητας των φωνητικών χορδών.
- ✓ Επιτυχής σύγκλιση της τραχειοστομίας και εξιτήριο της ασθενούς.

Ανασκόπηση βιβλιογραφίας

Η αμφοτερόπλευρη πάρηση φωνητικών χορδών αποτελεί εξαιρετικά σπάνια εκδήλωση της μυασθένειας Gravis. Στη βιβλιογραφία περιγράφονται μόλις 11 περιπτώσεις ασθενών από το 1990-2023 με αμφοτερόπλευρη πάρηση φωνητικών χορδών στα πλαίσια της μυασθένειας. Από αυτά τα περοστατικά, σε περίπου το 70% των ασθενών εμφανίστηκε ως πρώτη εκδήλωση της νόσου. Σε ποσοστό > του 60% των ασθενών υπήρξε η ανάγκη επεμβατικού μηχανικού αερισμού με ή χωρίς τη διενέργεια τραχειοστομίας. Η φαρμακευτική αντιμετώπιση στους περισσότερους ασθενείς περιελάμβανε κορτιζόνη ή/και πυριδοστιγμίνη.

Συμπεράσματα

Η πάρηση των φωνητικών χορδών μπορεί να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση υποτροπής της μυασθένειας Gravis. Απαιτείται υψηλός δείκτης κλινικής υποψίας σε ασθενείς με αναπνευστική ανεπάρκεια.

Η διασφάλιση του αεραγωγού είναι καθοριστική στην διαχείριση των ασθενών αυτών. Η συνεργασία των εμπλεκόμενων ιατρικών ειδικοτήτων (νευρολόγος – πνευμονολόγος – ΩΡΛ – εντατικολόγος) επιταχύνει την έγκαιρη διάγνωση και την άμεση και αποτελεσματική αντιμετώπιση βελτιώνοντας την έκβαση.