

Miastenia grave

Codice di esenzione: **RFG101**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

Malattia autoimmune acquisita che interessa la giunzione neuromuscolare e riduce il numero dei recettori funzionali dell'acetilcolina. La miastenia congenita è dovuta a mutazioni genetiche.

Si manifesta con una tendenza all'affaticamento muscolare di entità variabile. A livello clinico, i muscoli interessati in misura maggiore sono quelli innervati dai nervi cranici. La malattia è spesso caratterizzata da una progressiva perdita della forza muscolare che può colpire i vari distretti muscolari anche in modo molto diverso da caso a caso.

I sintomi più frequenti sono: visione doppia (diplopia), voce nasale (disfonia), difficoltà nella masticazione, nella deglutizione, debolezza generale con difficoltà nella deambulazione e nel sollevamento degli arti superiori. Nei casi più gravi possono essere coinvolti i muscoli respiratori.

Il paziente deve evitare sforzi muscolari ripetuti e/o prolungati.

Il calo della saturazione dell'ossigeno è un segno tardivo, così come la cianosi e la sudorazione, di un arresto respiratorio: importante la valutazione della dinamica respiratoria.

Manovre da non effettuare

Non interrompete la terapia abituale dei pazienti.

Prestate molta attenzione all'uso di farmaci con effetto depressivo respiratorio diretto o indiretto (curarici, morfiniti, benzodiazepine).

Prestate attenzione alla gravità delle difficoltà respiratorie. Il distress respiratorio acuto grave può insorgere nell'arco di pochi minuti.

Il sovradosaggio degli inibitori della colinesterasi può provocare intossicazione da acetilcolina che può simulare una crisi miastenica.

Interazioni con i farmaci

I pazienti miastenici assumono generalmente inibitori orali della colinesterasi (piridostigmina, Mestinon, altri), corticosteroidi o immunosoppressori (prednisone, Deltacortene, azatioprina, Imuran, altri).

Principali farmaci da evitare

- D-penicillamina
- Cloroquina
- Alfa-interferone
- Tossina botulinica

Miastenia grave

Farmaci potenzialmente pericolosi

- Succinilcolina, vecuronio (usati nel corso di anestesia)
- Lidocaina, procaina (se usati per ev); chinina, chinidina, procainamide
- Antibiotici: aminoglicosidi (neomicina, gentamicina, streptomina), fluorchinoloni, macrolidi, tetracicline
- Beta bloccanti
- Calcio antagonisti
- Antiepilettici: dintoina, barbiturici, etosuccimide, carbamazepina, benzodiazepine
- Analgesici: morfina, codeina, alcaloidi dell'oppio
- Antipsicotici: fenotiazide, litio

Comorbidità possibili

Patologia del timo.

Condotta assistenziale

- Il paziente deve evitare sforzi muscolari ripetuti e/o prolungati
- Non interrompete la terapia abituale dei pazienti
- Il calo della saturazione dell'ossigeno è un segno tardivo, così come la cianosi e la sudorazione, di un arresto respiratorio: importante la valutazione della dinamica respiratoria

Manovre da non effettuare

- Prestate molta attenzione all'uso di farmaci con effetto depressivo respiratorio diretto o indiretto (curarici, morfinici, benzodiazepine)

Interazioni con farmaci

In terapia solitamente con inibitori orali della colinesterasi (piridostigmina, Mestinon®, altri) e corticosteroidi o immunosoppressori (prednisone, Deltacortene®; azatioprina, Imurel®; altri)

Consultate tabella LICE sull'interazione dei farmaci antiepilettici con i farmaci di uso comune in corso di infezione Covid-19

Comorbilità possibili

- Patologia del timo