



Gestione d'emergenza della Miastenia Gravis

Informazioni importanti per il paziente, i familiari, il personale medico, infermieri e personale dei reparti d'emergenza.

La **Miastenia Gravis (MG)** è una malattia neuromuscolare autoimmune. E' caratterizzata da debolezza fluttuante dei muscoli volontari. I gruppi muscolari maggiormente affetti sono quelli oculari, facciali, della masticazione e deglutizione, delle spalle e delle anche. Possono essere colpiti anche i muscoli della respirazione.

I **segni e i sintomi della MG** includono ptosi palpebrale, diplopia, voce impastata o con qualità nasale, incapacità a parlare, rigurgiti dal naso, tosse debole, problemi con la masticazione e la deglutizione, soffocamenti, problemi ad alzarsi dalla sedia o a mantenere la testa diritta, problemi a camminare, sensazione di mancanza di respiro.

Le **Emergenze mediche (le "crisi")** sono rare, ma possono capitare quando i muscoli che assicurano la respirazione sono così deboli da rendere la respirazione veramente difficoltosa. La respirazione può così divenire superficiale e inefficace. Le vie respiratorie possono ostruirsi a causa della debolezza dei muscoli della gola e dell'accumulo di secrezioni.

NON TRATTARE PRONTAMENTE I SINTOMI PUO' PORTARE AD UN LIMITATO SCAMBIO D'ARIA E QUINDI ALL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA O ALL'ARRESTO.

CHIEDERE IL PRIMA POSSIBILE ASSISTENZA PER PREVENIRE L'EMERGENZA.

MANTENERE LIBERE LE VIE RESPIRATORIE.

AIUTARE LO SCAMBIO D'ARIA TRASPORTARE IMMEDIATAMENTE ALL'OSPEDALE

Difficoltà respiratoria grave

Alcuni sintomi soggettivi possono includere sensazione di respiro corto a riposo, fame d'aria, incapacità a stare sdraiati, ansia, agitazione, affaticamento.

Valutare

- Pervietà delle vie aeree
- Forza della tosse
- Ritmo e sforzo della respirazione
- Condizioni del cuore
- Colore della pelle e del letto ungueale e della temperatura
- Stato mentale

L'esame fisico può rivelare cambiamenti nel colore della pelle e delle unghie (dal pallido al cianotico), pelle fredda e umida, tosse debole, ritmo cardiaco accelerato, aumento della pressione arteriosa, respirazione rapida o poco profonda, confusione, letargia.

Gestione di primo soccorso

- Mantieni la pervietà delle vie aeree
- Aspira secrezioni orali raccolte se necessario
- Mantieni sollevata la testa e le spalle
- Mantieni l'ambiente calmo e tranquillizzante
- Supporta la respirazione, se necessario.

Severa difficoltà nella deglutizione

I sintomi soggettivi possono includere "gorgogliamento", senso di soffocamento, incapacità a deglutire I farmaci o il cibo, ansia e agitazione.

Valuta:

- Pervietà delle vie aeree

- Se vi sono secrezioni raccolte nel cavo orale o residui di cibo
- Froza della tosse
- Frequenza e sforzo respiratorio
- Stato del cuore
- Sforzo e qualità della voce e del discorso

L'esame fisico può evidenziare salivazione eccessiva, tosse debole, secrezioni raccolte, cibo ritenuto nel cavo orale, suoni tipo "gorgoglio" nella gola e nel torace, voce impastata o debole fino all'afonia.

Gestione di primo soccorso

- se paziente sta soffocando, apri la bocca e rimuovi ogni residuo di cibo visibile
- Effettua la manovra di Heimlich solo se vi è il sospetto di un ostruzione da corpo estraneo delle vie aeree (cibo o altro oggetto).
- Mantieni la pervietà delle vie aeree.
- Aspira secrezioni orali raccolte se necessario.
- Mantieni l'ambiente calmo e tranquillizzante.

Manifestazioni cliniche della MG

- La debolezza da MG colpisce specifici muscoli o gruppi muscolari.

- Può fluttuare nel tempo e nel corso della giornata.
- Pazienti affetti da MG sono usualmente più forti al mattino.
- La debolezza da MG aumenta dopo l'uso prolungato dei muscoli affetti.
- I sintomi miastenici possono peggiorare con l'emozione, con malattie sistemiche, febbre, in seguito a interventi chirurgici, mestruazioni, gravidanza, disfunzioni della tiroide e farmaci che interferiscono con la neurotrasmissione.

Crisi

Benchè rara, una "crisi" può accadere quando un paziente affetto da MG è incapace a respirare o deglutire adeguatamente.

Una "Crisi Miastenica" può essere scatenata da fattori che accentuano la debolezza tipica della malattia.

Una "Crisi Colinergica" può essere causata da un sovradosaggio di anticolinesterasici. Un farmaco anticolinesterasico comunemente prescritto è la piridostigmina (Mestinon®).

Linee guida per un trattamento generale

- Evita lunghi interrogatori, in quanto questo può inutilmente affaticare il paziente affetto da MG.
- La somministrazione di narcotici può peggiorare i sintomi della MG e ulteriormente compromettere la respirazione.