

# GESTIONE DELLE EMERGENZE RELATIVE ALLA MIASTENIA GRAVIS



Informazioni e linee guida  
per il personale di primo soccorso  
e le cure di emergenza

[www.Myasthenia.org](http://www.Myasthenia.org)

# Gestione delle emergenze relative alla miastenia gravis:

Informazioni e linee guida per il personale di primo soccorso e le cure di emergenza

## Manifestazioni cliniche della Miastenia Gravis (MG)

La miastenia gravis è un raro disordine neuromuscolare che provoca debolezza e affaticamento dei muscoli volontari. I sintomi della miastenia possono includere: ptosi (abbassamento della palpebra), movimento disconiugato degli occhi e sdoppiamento della vista, deglutizione biasciata, difficoltà a masticare e deglutire e debolezza di collo, braccia e gambe. Quando la debolezza è grave, si potrebbero riscontrare problemi a camminare e respirare. Questa debolezza a livello muscolare può subire variazioni nel tempo e durante la giornata. La debolezza può essere leggera o grave. Gli individui affetti da MG solitamente si sentono più forti di mattina o dopo un periodo di riposo. Un'attività prolungata o l'uso ripetuto dei muscoli colpiti dalla patologia può aumentare la debolezza miastenica. I trattamenti per la miastenia includono la terapia sintomatica e/o farmaci immunosoppressivi.

## I fattori scatenanti che potrebbero peggiorare la debolezza muscolare provocata da MG includono:

### Farmaci

- Alte dosi di steroidi
- Magnesio somministrato per via endovenosa
- Alcuni antibiotici
- Alcuni farmaci per la pressione sanguigna/il cuore
- Alcuni anestetici e paralitici generali
- Tossina botulinica
- Smettere di assumere o ridurre le dosi assunte di farmaci utilizzati per trattare la MG

### Malattie o infezioni

### Calore

### Stress causato da traumi o interventi chirurgici

## Crisi miastenica

- Una potenziale complicazione correlata alla miastenia gravis che potrebbe mettere a rischio la vita del paziente. • L'insufficienza respiratoria si verifica a causa della debolezza dei muscoli respiratori e sarà necessario procedere alla ventilazione meccanica.
- L'Insufficienza respiratoria potrebbe anche svilupparsi a causa dell'indebolimento del muscolo che mantiene aperte le vie respiratorie. La BiPAP (ventilazione a pressione positiva continua bifasica) potrebbe essere sufficiente. In caso contrario il paziente potrebbe aver bisogno di un essere sottoposto ad un'intubazione tracheale.
- **è necessario valutare e monitorare attentamente il paziente in quanto la crisi miastenica si presenta in modo diverso rispetto ad altre forme di insufficienza respiratoria**
- Riuscire a riconoscere i segni di un'imminente crisi miastenica potrebbe evitare che si verifichi una crisi fulminante.

## VALUTAZIONE E GESTIONE DELLA RESPIRAZIONE PRIMA DELL'ARRIVO IN OSPEDALE:

### Monitorare i sintomi di un eventuale tachipnea:

- I pazienti respirano con respiri corti e rapidi per compensare la debolezza dei muscoli respiratori.
- La pulsossimetria NON è un buon indicatore in merito alla forza respiratoria dei pazienti affetti da MG, in quanto spesso le anomalie spesso si sviluppano solo dopo che si è verificata un'insufficienza respiratoria potenzialmente fatale. Queste sono diverse dalle altre cause di insufficienza respiratoria. Per quanto riguarda i pazienti affetti da MG, un'osservazione attenta della respirazione e le misurazioni effettuate a letto (capacità vitale forzata, conteggio dei singoli respiri) sono indicatori dello status respiratorio più affidabili rispetto alla pulsossimetria.

### Verificare l'utilizzo di muscoli accessori di respirazione:

- Controllare se il paziente presenta una ritrazione della fossa sopraclavicolare e spazi intercostali, in quanto questi



sono indicatori dell'utilizzo dei muscoli accessori di respirazione. I pazienti potrebbero anche utilizzare i muscoli del collo e addominali. Nei pazienti affetti da MG, l'utilizzo dei muscoli respiratori accessori è un segnale importante che lo sforzo respiratorio potrebbe non essere sostenibile. Tuttavia, la debolezza muscolare generalizzata di cui soffrono i pazienti affetti da MG può in alcuni casi mascherare l'utilizzo di muscoli respiratori accessori.

- La respirazioni paradossale e l'incapacità di rimanere sdraiati in posizione supina o di pronunciare più di qualche parola sono fattori che indicano una debolezza a livello del diaframma.
- Anche una debolezza a livello della flessione del collo è correlabile ad una disfunzione diaframmatica. La forza della flessione del collo può essere testata facendo sdraiare il paziente in posizione supina e chiedendogli di alzare la testa dal lettino e di abbassare il mento.
- Anche un grave biascicamento e la difficoltà di gestire le secrezioni possono essere sintomi di una potenziale crisi miastenica imminente.

### **Esame del conteggio dei singoli respiri:**

- L'esame del conteggio dei singoli respiri è un'ottima misurazione a letto della funzione respiratoria che può essere effettuata velocemente e senza bisogno di attrezzature aggiuntive.
- Per svolgere questo esame, domandate al paziente di contare ad alta voce dopo un'inspirazione massimale. L'abilità di contare fino a 50 indica una funzione respiratoria normale. Un conteggio dei singoli respiri minore a 15 spesso è correlabile ad una minore capacità vitale forzata (CVF) e ad una debolezza a livello muscolare.

### **Gestione immediata:**

- **Elevare la testiera del lettino, mantenere fresco il paziente ed avere a disposizione uno strumento di aspirazione.**
- L'utilizzo di ossigeno potrebbe rivelarsi utile, ma non allevierà le difficoltà respiratorie dei pazienti affetti da MG. Titolare per mantenere la saturazione dell'ossigeno al 94-98% durante la pulsossimetria. Se la respirazione non è adeguata, fornire assistenza immediata attraverso la ventilazione. Potrebbe essere possibile sottoporre il paziente ad una ventilazione non invasiva attraverso un pallone ambu BVM o un BiPAP.
- La ventilazione non invasiva è necessaria quando non è possibile mantenere la pervietà delle vie aeree o quando la ventilazione non invasiva non ha successo.

- Trasporto immediato del paziente. Avvisare il pronto soccorso della diagnosi di MG del paziente. Prendere i documenti relativi all'anamnesi del paziente se disponibili.

### **Valutazione iniziale e gestione presso l'ospedale:**

- Misurare la capacità vitale forzata (CVF) e la pressione negativa inspiratoria (NIF) in condizioni basali e monitorare l'andamento generale come necessario, in generale ogni 6 ore o con una frequenza maggiore o minore. L'andamento generale nel tempo è più importante dei singoli risultati dei test. Una NIF in calo o una NIF peggiore di 20 cm H<sub>2</sub>O e una CVF minore di 10-15 mL/kg sono



dati che tipicamente comportano la necessità di un BiPAP o di un'intubazione. Se il paziente è capace di eliminare le proprie secrezioni e presenta una resistenza bulbare adeguata, è possibile utilizzare un BiPAP anche prima della comparsa di questi dati, nello specifico nel caso di una CVF minore di 20 ml/kg o di una NIF peggiore di 30 cm H<sub>2</sub>O.

- Un'attenta osservazione (tachipnea e uso di muscoli accessori) e le misurazioni a letto (capacità vitale forzata, conteggio dei singoli respiri) forniscono molte più informazioni rispetto ad una pulsossimetria o un'emogasanalisi. Talvolta può rivelarsi utile misurare la CVF da in piedi o in posizione supina, in quanto un calo registrato quando il paziente è in posizione supina può indicare una debolezza a livello neuromuscolare
- **I risultati della pulsossimetria e dell'emogasanalisi (ABG) NON forniscono indicazioni valide in merito alla forza respiratoria nel caso di pazienti affetti da MG, in quanto le anomalie spesso si sviluppano solo dopo il verificarsi di un'insufficienza respiratoria potenzialmente fatale.**
- **Non vi aspettate che le vostre emogasanalisi mostrino segni di ipossiemia o ipercapnia.**
  - Questi sono sintomi che si sviluppano solo immediatamente prima di un arresto respiratorio nel caso di pazienti affetti da MG. I muscoli respiratori deboli potrebbero affaticarsi da un momento all'altro, provocando un rapido collasso respiratorio.
- Il BiPAP è un'alternativa all'intubazione disponibile per i pazienti affetti da MG che non presentano ipercapnia e che sono capaci di eliminare eventuali

secrezioni. I pazienti essere in possesso di un BiPAP o di un'attrezzatura NIV personale. In base alle linee guida locali, i pazienti potrebbero essere in grado di usarli nel caso fosse clinicamente appropriato nel contesto del loro scenario clinico specifico.

### **Fasi successive:**

- I pazienti affetti da MG che stanno avendo o che stanno per avere una crisi miastenica devono essere ammessi al reparto di terapia intensiva. I sintomi di un'impellente crisi miastenica che segnalano che il paziente deve essere ammesso al reparto di terapia intensiva sono: CVF minore di 2 ml/kg, NIF minore di 30, riduzioni sistematiche di tali dati, una disfunzione bulbare significativa, ortopnea e/o respiri corti e affannati.
- Consultare un neurologo per scoprire quali sono le opzioni di trattamento disponibili (es., trasfusione di plasma, immunoglobuline per via endovenosa o IVIG, corticosteroidi, ecc.). Consultare il reparto di neurologia per sapere se sia sicuro continuare a somministrare al paziente la piridostigmina anche da intubato. A causa di un possibile aumento delle secrezioni, l'utilizzo continuativo potrebbe predisporre il paziente ad una polmonite associata a ventilazione o da aspirazione e in genere viene evitato.
- Contattare il neurologo del paziente presso l'ambulatorio per ricevere dei suggerimenti in merito a come far fronte ad un eventuale peggioramento della miastenia.
- **Consultare la lista dei farmaci e minimizzare la somministrazione dei farmaci che possono aggravare la MG**
- Identificare ed affrontare i fattori scatenanti che potrebbero aggravare la miastenia (vedi sopra).





## Myasthenia Gravis Foundation of America

**La nostra visione:** Un mondo senza MG

**La nostra missione:** Creare connessioni, migliorare vite, migliorare il livello di assistenza, curare la MG

*Questa brochure ha l'obiettivo di fornire informazioni di carattere generale che devono essere utilizzate solo a scopo educativo. Non tratta delle necessità individuali dei pazienti e non deve essere utilizzato come punto di partenza per prendere decisioni in merito alla diagnosi, alle cure o al trattamento di qualsiasi tipo di patologia. Al contrario, tali decisioni devono basarsi sulla consulenza di un medico o di un operatore sanitario che conosce direttamente il paziente. Qualsiasi riferimento a prodotti, fonti o utilizzi non costituisce un'approvazione. La MGFA, i suoi agenti, dipendenti, direttori, il Medical Advisory Council o i suoi membri non sono responsabili per qualsiasi danno o responsabilità derivante dall'utilizzo di tali informazioni.*

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (Numero di telefono principale di MGFA)

MGFA@Myasthenia.org

[www.Myasthenia.org](http://www.Myasthenia.org)



*Approvato dal consiglio consultivo medico di MGFA*