

GESTIONE DELLE EMERGENZE RELATIVE ALLA MIASTENIA GRAVIS



Informazioni e linee guida
per le persone affette da MG,
le loro famiglie e i caregiver familiari

www.Myasthenia.org

Gestione delle emergenze relative alla miastenia gravis:

Informazioni e linee guida per le persone affette da MG, le loro famiglie e i caregiver familiari

Manifestazioni cliniche della Miastenia Gravis (MG)

La miastenia gravis è un raro disordine neuromuscolare che comporta la debolezza dei muscoli volontari. I sintomi della MG possono includere: abbassamento della palpebra (ptosi), movimento discongiugato degli occhi e sdoppiamento della vista, dizione biascicata, difficoltà a masticare e deglutire e debolezza localizzata nel collo, nelle braccia e nelle 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 aggravare i sintomi legati alla debolezza. I trattamenti contro la MG 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 paralizzanti 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 vs. Riacutizzazione miastenica

La **CRISI MIASTENICA** colpisce una piccola percentuale delle persone affette da MG. Essa si manifesta quando i muscoli respiratori diventa troppo deboli per trasportare abbastanza aria dentro e fuori ai polmoni. La persona affetta da MG non è in grado di respirare autonomamente e necessita di un macchinario (ventilatore). Il macchinario agevolerà la respirazione attraverso un tubo nelle vie aeree (intubazione tracheale) o attraverso una maschera aderente posta sul viso (BiPAP). Le crisi miasteniche coinvolgono i muscoli respiratori, quindi è diversa da una riacutizzazione da MG (esacerbazione).

La **RIACUTIZZAZIONE MIASTENICA** o "esacerbazione" avviene quando si registra un peggioramento in alcuni o tutti i muscoli del corpo, ma non è necessario ricevere aiuto per respirare. Le riacutizzazioni miasteniche variano da persona a persona, ma possono includere un peggioramento dello sdoppiamento della vista, una parlata biascicata, un aumento della debolezza delle braccia, cadute, una camminata incerta e difficoltà a deglutire. Durante un'esacerbazione miastenica diversi muscoli in tutto il corpo potrebbero risultare più deboli, tuttavia si parla di crisi miastenica quando si registra una grave debolezza dei muscoli respiratori, che può risultare fatale. Le crisi miasteniche solitamente si sviluppano dopo giorni o settimane dal peggioramento dei sintomi. In rari casi, la crisi miastenica potrebbe svilupparsi più rapidamente. È importante contattare immediatamente i soccorsi quando si notano sintomi riconducibili ad una possibile crisi miastenica.

Come rendersi conto che si sta sviluppando una crisi miastenica:

A volte è difficile sapere se il respiro affannoso sia dovuto alla debolezza muscolare causata dalla MG, da un diverso tipo di patologia polmonare, da problemi cardiaci o anche a causa dell'ansia. I segni che la funzione respiratoria potrebbe sta peggiorando a causa della MG includono:



- Difficoltà a rimanere sdraiati a letto senza che il vostro respiro risulti affannoso
- Respiri corti e affannati (in particolare se si registrano più di 25 respiri al minuto)
- Dover fare una pausa a metà di una frase per riprendere fiato
- Tosse debole, in particolare quando si hanno problemi a eliminare il muco dalla gola o a mandare giù la saliva
- Peggioramento della biassicamento o difficoltà a masticare e deglutire
- Difficoltà a tenere dritta la testa a causa dell'indebolimento del collo
- Peggioramento significativo della debolezza degli arti inferiori e superiori in aggiunta al respiro affannoso
- I muscoli tra le costole e intorno al collo e all'addome spingono in dentro durante la respirazione
- Non riuscire a contare ad alta voce oltre a 20 dopo un respiro completo (conteggio dei singoli respiri)

RIVOLGERSI IMMEDIATAMENTE AD UN MEDICO SE VI SENTITE SENZA FIATO, IN PARTICOLARE SE MOSTRATE ANCHE UNO DEI SINTOMI ELENCATI QUI SOPRA.

Importante nota riguardo alle pulsossimetrie:



Le pulsossimetrie sono uno strumento comunemente utilizzato dagli operatori sanitari per valutare lo status respiratorio del paziente. È possibile anche acquistare dei piccoli monitor da utilizzare a casa. Un risultato pulsossimetrico minore al 90% (pulsossimetria bassa)

indica che la respirazione del paziente è compromessa. **Tuttavia, una pulsossimetria bassa è una scoperta recente nel campo della disfunzione respiratoria correlata alla MG ed individua con un maggiore livello di affidabilità le problematiche correlate ad altre patologie che colpiscono i polmoni o il cuore. Nel caso di persone affette da MG, è necessario utilizzare le misurazioni dirette relative alla forza del muscolo respiratorio in qualità della valutazione più affidabile della funzione respiratoria.** Le persone affette da MG possono presentare una significativa

disfunzione respiratoria e avere comunque una pulsossimetria normale.

Assistenza di emergenza

Alcuni call center del 911 offrono un servizio di messaggistica e possono registrare le informazioni cliniche di un individuo all'interno del proprio database. Potete controllare quali opzioni siano disponibili nella vostra zona. Se qualcuno



Non è in grado di parlare quando la chiamata al 911 viene effettuata, l'operatore identificherà il luogo da cui è partita la chiamata ed invierà dei soccorsi. Gli operatori di primo soccorso devono essere facilmente in grado di vedere l'indirizzo della casa dalla strada, specialmente di notte. Una casa con una luce lampeggiante o colorata sull'uscio può aiutare i soccorritori ad identificare dove devono andare. Alcuni programmi di allerta medica possono installare una cassetta di sicurezza sulla porta. In caso di emergenza, i paramedici avranno accesso al codice e potranno entrare in casa.

In genere verrà chiamata un'ambulanza se il paziente è troppo debole per parlare, se necessita di assistenza a respirare o se non sia possibile per i familiari o gli amici portare il paziente in ospedale.

Se il paziente ha un macchinario BiPAP a casa, portatelo con voi in ospedale. Spesso le persone affette da MG trovano utile possedere una scheda aggiornata o un pacchetto con tutte le proprie informazioni cliniche in caso di emergenza. Le informazioni possono includere:

- Informazioni di contatto per tutti i medici
- Informazioni relative a dispositivi impiantati (es. cannule endovenose, pacemaker)
- Lista dei contatti di emergenza
- Informazioni relative alla MG per i prestatori di assistenza medica
- Il documento **"Farmaci da assumere con cautela in caso siate affetti da MG"** disponibile sul sito myasthenia.org

I vostri appunti

- Anamnesi e risultati di test eseguiti in ospedale
- Lista completa dei farmaci da voi assunti, inclusi gli integratori e i farmaci da banco
- Tessere della vostra assicurazione sanitaria
- Documenti attestanti la procura per assistenza sanitaria (ove applicabile)
- Documenti attestanti le disposizioni anticipate di trattamento (ove applicabile)

Al pronto soccorso

Può essere utile per l'équipe medica presso il pronto soccorso avere la possibilità di contattare il vostro neurologo specializzato in MG per ricevere ulteriori informazioni. Se si manifesta un peggioramento significativo correlato alla MG, il team di pronto soccorso spesso consulterà il neurologo dell'ospedale. Prenderanno in considerazione le prossime fasi di trattamento e cosa potrebbe scatenare un peggioramento della MG. Un familiare o un amico potrebbero essere un aiuto prezioso, fornendo maggiori informazioni riguardo alla vostra MG e rappresentandovi. Vi preghiamo di tenere a mente che la MG è un disturbo raro e molti prestatori di assistenza medica non possiedono o possiedono un'esperienza estremamente limitata nel trattare persone affette da MG. Il vostro neurologo può essere una risorsa importante per guidare il vostro trattamento.





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



Approvato dal consiglio consultivo medico di MGFA