

Il Paziente al centro: strategie di gestione della Miastenia Gravis

Bologna, 21 marzo 2025

Royal Hotel Carlton

[Via Montebello, 8 - 40121]

Provider ECM:

Clinical Learning - Id: n.11

Evento Formativo Residenziale: 440922 - Edizione: 1

| | |
|---|---|
| RAZIONALE SCIENTIFICO | 2 |
| Comprendere la Miastenia Gravis..... | 2 |
| Vivere con la Miastenia Gravis: esperienze e sfide | 2 |
| Nuovi orizzonti nella cura della Miastenia Gravis..... | 3 |
| L'importanza del network multidisciplinare per il paziente miastenico | 3 |
| Gestione del paziente affetto da Miastenia Gravis..... | 3 |
| DESTINATARI, DURATA E CREDITI FORMATIVI | 3 |
| OBIETTIVO FORMATIVO..... | 4 |
| PROGRAMMA | 4 |

RAZIONALE SCIENTIFICO

La Miastenia Gravis (MG) è una malattia autoimmune cronica e rara, che provoca debolezza muscolare diffusa e grave affaticamento, con un impatto significativo sulla qualità della vita dei pazienti. La gravità della malattia può essere tale da richiedere anche ventilazione assistita.

Nonostante i progressi nella gestione della MG, molti pazienti non rispondono in modo soddisfacente alle terapie convenzionali con considerevole disabilità. La MG, pur essendo una patologia rara con una prevalenza stimata tra 15 e 20 casi ogni 100.000 abitanti, ha un impatto significativo sia sul piano sociale che su quello economico. I pazienti spesso affrontano una qualità di vita ridotta, associata a limitazioni nella vita quotidiana e nel lavoro. Studi recenti evidenziano come le spese sanitarie dirette (visite specialistiche, ospedalizzazioni e farmaci) e indirette (perdita di produttività e necessità di assistenza) rappresentino un peso economico rilevante sia per i pazienti che per i sistemi sanitari.

La gestione della MG include terapie sintomatiche, immunomodulanti e interventi chirurgici. In Italia, si stima che più di 14.000 persone siano affette da MG e l'80% dei casi presenta anticorpi anti-recettore dell'acetilcolina (AChR). L'utilizzo di farmaci inibitori del complemento ha dimostrato di poter significativamente ridurre l'intensità dei sintomi, portando ad un miglioramento sostanziale della condizione dei pazienti affetti da MG AChR+.

Comprendere la Miastenia Gravis

Nell'ambito di questa presentazione introduttiva, sarà illustrata una visione complessiva della MG, patologia autoimmune neuromuscolare caratterizzata da debolezza muscolare fluttuante e affaticamento, dovuta a un difetto della trasmissione neuromuscolare, i cui sintomi tipici includono ptosi palpebrale, diplopia, debolezza facciale, disfagia, disartria e coinvolgimento degli arti e della muscolatura respiratoria, che può condurre a crisi miasteniche potenzialmente letali.

Sarà anche indagata la diagnosi, che si basa su anamnesi dettagliata ed esame obiettivo, supportati da test diagnostici; questi includono la determinazione degli anticorpi anti-recettore dell'acetilcolina (anti-AChR) o anti-MuSK, la stimolazione nervosa ripetitiva (RNS) e l'elettromiografia a singola fibra (SFEMG). Il test al tensilon (edrofonio) è meno utilizzato ma storicamente significativo. La TAC o RM del mediastino è cruciale per identificare un eventuale timoma.

Il trattamento combina terapia sintomatica con inibitori della colinesterasi (es. piridostigmina), immunosoppressione (corticosteroidi, azatioprina) e interventi per il controllo della risposta autoimmune, come plasmaferesi o immunoglobuline endovena. La timectomia è indicata in presenza di timoma o in casi selezionati senza tumore. Infine, sarà evidenziato come una gestione multidisciplinare sia essenziale per ottimizzare gli esiti e prevenire le complicanze.

Vivere con la Miastenia Gravis: esperienze e sfide

La Miastenia Gravis rappresenta una sfida complessa non solo per la comunità medica, ma naturalmente anche per i pazienti. Malattia neuromuscolare autoimmune caratterizzata da debolezza muscolare fluttuante, la MG impatta significativamente sulla qualità di vita (QoL) dei pazienti che spesso devono affrontare limitazioni nelle attività quotidiane, incertezze prognostiche e barriere psicosociali. La fatica cronica e, in particolare, la debolezza muscolare interferiscono con le funzioni essenziali come parlare, deglutire e respirare. Tali sintomi contribuiscono a una riduzione della QoL, amplificata da difficoltà psicologiche, tra cui ansia e depressione, strettamente correlate alla gestione di una malattia cronica imprevedibile. Molti studi evidenziano come il burden psicologico non sia sempre adeguatamente affrontato, indicando un bisogno clinico insoddisfatto nella gestione integrata.

La MG compromette quindi frequentemente anche la partecipazione attiva al lavoro e alla vita sociale. Il fenomeno del presenteismo – ovvero la presenza fisica al lavoro con ridotta produttività – è particolarmente rilevante nei pazienti con forme moderato-gravi e rappresenta un carico sociale ed economico, spesso sottostimato, che richiede un approccio multidisciplinare per minimizzare le perdite funzionali e produttive.

Le esacerbazioni acute della MG, spesso scatenate da infezioni o stress, portano inoltre frequentemente a ospedalizzazioni. Interventi di rescue therapy, come plasmaferesi o immunoglobuline intravenose, sono essenziali ma evidenziano la necessità di strategie preventive più efficaci. L'adozione di protocolli personalizzati per la gestione delle crisi e l'ottimizzazione delle terapie di mantenimento potrebbe ridurre significativamente l'onere ospedaliero.

Nonostante i progressi terapeutici, persistono gap clinici rilevanti. La risposta eterogenea alle terapie disponibili e la difficoltà di gestire le comorbidità richiedono un continuo sforzo verso trattamenti più mirati e tollerabili. La terapia biologica, in particolare, rappresenta un'area promettente, ma l'accesso e la sostenibilità economica rimangono problematiche.

In sintesi, la gestione della MG richiede un approccio centrato sul paziente, con un'attenzione particolare alla

personalizzazione delle cure, all'educazione del paziente e al supporto psicologico: solo attraverso una strategia integrata sarà possibile migliorare la qualità di vita e ridurre il burden globale della malattia.

Nuovi orizzonti nella cura della Miastenia Gravis

La gestione della Miastenia Gravis generalizzata sta attraversando un cambiamento significativo grazie all'introduzione di terapie biologiche, che rappresentano un'opzione più mirata rispetto alle terapie immunosoppressive tradizionali. Le terapie immunosoppressive tradizionali, come corticosteroidi e immunosoppressori, costituiscono lo standard terapeutico da decenni. Tuttavia, il loro utilizzo è spesso associato a tempi lunghi per l'effetto terapeutico e ad effetti collaterali significativi come infezioni, alterazioni metaboliche e tossicità epatica. Inoltre, una percentuale non trascurabile di pazienti non risponde adeguatamente o sviluppa intolleranze, rendendo necessarie opzioni terapeutiche aggiuntive. La terapia biologica mostra di poter offrire ai pazienti con MG una efficacia rapida e sostenuta, con un buon profilo di sicurezza, legato ad un meccanismo d'azione che riduce il coinvolgimento di altri sistemi immunitari, e con un positivo impatto sulla qualità di vita, ciò anche grazie ad una somministrazione con intervalli più lunghi che migliorano anche l'aderenza ai trattamenti.

L'importanza del network multidisciplinare per il paziente miastenico

La complessità della gestione della Miastenia Gravis richiede un approccio multidisciplinare per ottimizzare la diagnosi, il trattamento e la qualità di vita dei pazienti. Il primo passo cruciale è una diagnosi tempestiva e accurata. In questo contesto, la collaborazione tra neurologo, oculista e pneumologo è essenziale per identificare i sintomi iniziali e differenziare la MG da altre condizioni neuromuscolari; per esempio, il coinvolgimento dell'oculista è fondamentale per valutare diplopia e ptosi, mentre lo pneumologo contribuisce a monitorare la funzione respiratoria nei casi di coinvolgimento muscolare severo.

Un altro pilastro del network multidisciplinare è la gestione terapeutica. Il neurologo coordina l'utilizzo di farmaci sintomatici, immunosoppressori e terapie biologiche come gli inibitori del complemento, ma la consulenza con l'immunologo è cruciale per personalizzare la terapia. Inoltre, il chirurgo toracico svolge un ruolo chiave nei pazienti candidati a timectomia, soprattutto nei casi associati a timoma o nelle forme generalizzate di MG. La gestione della MG non si limita dunque al controllo dei sintomi. Anche la collaborazione con il fisioterapista è essenziale per migliorare la funzione muscolare e prevenire la disabilità a lungo termine, mentre il supporto dello psicologo è cruciale per affrontare gli aspetti emotivi e l'impatto psicologico della malattia cronica. Infine, il coinvolgimento del medico di medicina generale è indispensabile per garantire continuità di cura e monitorare le comorbidità. La comunicazione tra tutti gli specialisti, facilitata da strumenti digitali o riunioni multidisciplinari, permette un approccio centrato sul paziente e una gestione integrata delle complessità cliniche.

In conclusione, il network multidisciplinare rappresenta il cardine della gestione del paziente con Miastenia Gravis. Solo attraverso un lavoro sinergico tra specialisti si possono ottenere diagnosi precoci, terapie personalizzate e una migliore qualità di vita per i pazienti affetti da questa sfidante patologia.

Gestione del paziente affetto da Miastenia Gravis

Nella seconda parte dell'incontro, un panel composto dai relatori fin qui coinvolti e da altri protagonisti della gestione dei pazienti con MG, sarà chiamato a discutere di questo tema, con l'obiettivo di evidenziare i possibili spunti di miglioramento della pratica e i problemi ancora aperti sui quali intervenire. Ciascun Esperto potrà inoltre farsi testimone dell'esperienza del proprio Centro e della propria struttura di appartenenza per un produttivo confronto e scambio di opinioni anche su argomenti di natura prettamente pratica e operativa.

DESTINATARI, DURATA E CREDITI FORMATIVI

L'evento formativo è indirizzato a:

- **Medici chirurghi** con specializzazione in Genetica Medica; Neurologia; Anatomia Patologica; Neuroradiologia;
- **Farmacisti** con specializzazione Farmacista Pubblico Del SSN;
- **Biologi**.

Durata complessiva della didattica del corso: 4 ore e 15 minuti.

All'evento sono stati assegnati 5,2 crediti formativi.

Il Provider raccoglierà le richieste di adesione dei partecipanti al corso formativo, gestendo direttamente gli inviti.

OBIETTIVO FORMATIVO

L'incontro **"Paziente al centro: strategie di gestione della Miastenia Gravis"** intende favorire lo sviluppo delle competenze e delle conoscenze tecnico-professionali individuali dello specialista, offrendo una visione di insieme sui punti chiave del trattamento della Miastenia Gravis e della gestione del paziente, attraverso l'approfondimento di alcuni aspetti peculiari della patologia, coerentemente con l'obiettivo formativo tecnico-professionale 18 *"Contenuti tecnico-professionali (conoscenze e competenze) specifici di ciascuna professione, di ciascuna specializzazione e di ciascuna attività ultraspecialistica, ivi incluse le malattie rare e la medicina di genere"*.

PROGRAMMA

| Inizio | Fine | Durata | Intervento/Attività | Relatore/Moderatore |
|--------|-------|--------|---|---|
| 13.30 | 13.45 | 0.15 | Benvenuto e apertura dei lavori scientifici | Rocco Liguori, Rita Rinaldi |
| 13.45 | 14.15 | 0.30 | Comprendere la Miastenia Gravis | Francesca Dalpozzo / A. Ariatti /C. Callegarini / L. Codeluppi /M. Currò Dossi / R. De Gennaro /R. Liguori / G. Pilurzi / R. Rinaldi / E. Saccani / C. Terracciano |
| 14.15 | 14.45 | 0.30 | Vivere con la Miastenia Gravis: esperienze e sfide | Marco Currò Dossi / A. Ariatti /C. Callegarini / L. Codeluppi / F. Dalpozzo R. De Gennaro /R. Liguori / G. Pilurzi / R. Rinaldi / E. Saccani /C. Terracciano |
| 14.45 | 15.15 | 0.30 | Nuovi orizzonti nella cura della Miastenia Gravis | Luca Codeluppi / A. Ariatti /C. Callegarini / M. Currò Dossi / F. Dalpozzo R. De Gennaro /R. Liguori / G. Pilurzi / R. Rinaldi / E. Saccani /C. Terracciano |
| 15.15 | 15.45 | 0.30 | L'importanza del network multidisciplinare per il paziente miastenico | Elena Saccani / A. Ariatti / C. Callegarini / L. Codeluppi /M. Currò Dossi / F. Dalpozzo / R. De Gennaro /R. Liguori / G. Pilurzi / R. Rinaldi / C. Terracciano |
| 15.45 | 17.15 | 1.30 | Tavola Rotonda Gestione del paziente affetto da Miastenia Gravis | Alessandra Ariatti, Claudio Callegarini, Luca Codeluppi, Marco Currò Dossi, Francesca Dalpozzo, Riccardo De Gennaro, Rocco Liguori, Giovanna Pilurzi, Rita Rinaldi, Elena Saccani, Chiara Terracciano Maria Bonaria Uccheddu |
| 17.15 | 17.30 | 0:15 | Messaggi conclusivi | Rocco Liguori, Rita Rinaldi |
| 17.30 | 17.45 | 0:15 | Rilascio e compilazione del questionario per la valutazione dell'apprendimento | |