



A miastenia gravis (MG) é uma doença autoimune da porção pós-sináptica da junção neuromuscular caracterizada por grau flutuante e combinação variável de fraqueza muscular. Os pacientes afetados são na maioria das vezes mulheres jovens e homens mais velhos.

## I. ASSISTENCIAL

### 1. QUADRO CLÍNICO

Existem duas formas clínicas de miastenia: ocular e generalizada. Na miastenia gravis (MG) ocular, a fraqueza é limitada às pálpebras e aos músculos extraoculares. Na doença de MG generalizada, a fraqueza geralmente afeta os músculos oculares, mas também envolve uma combinação variável de músculos bulbares, dos membros e respiratórios.

### 2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Em pacientes com suspeita clínica, o diagnóstico deve ser confirmado com a pesquisa dos anticorpos específicos: autoanticorpos contra o receptor de acetilcolina (AChR) ou contra outras proteínas musculares associadas a receptores e estudo eletrofisiológico. Há quatro linhas principais de tratamento para a MG: tratamento sintomático (inibidores de acetilcolinesterase – piridostigmina); terapia imunossupressiva crônica (corticoides e agentes não esteroideais), tratamento imunomodulatórios (imunoglobulina endovenosa) e tratamento cirúrgico (tímectomia).

### 3. SEGUIMENTO OBSTÉTRICO

|                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Pré concepcional</b>                        | <ul style="list-style-type: none"><li>• Planejar gestação quando doença estiver sob controle com medicamentos compatíveis com a gravidez (descontinuando medicamentos teratogênicos conhecidos)</li><li>• Considerar tímectomia em mulheres jovens (não deve ser realizada durante a gestação)</li><li>• A gravidez tem um efeito variável no curso da MG.</li></ul> |
| <b>Evolução</b>                                | Doença controlada                      Provavelmente se manterá controlada durante a gestação                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|                                                | Doença ativa                              Maior chance de exacerbação 1º trimestre e pós parto                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| <b>Pré natal de alto risco</b>                 | <ul style="list-style-type: none"><li>• Seguimento conjunto com reumatologista e neurologista</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                              |
|                                                | <ul style="list-style-type: none"><li>• Avaliação inicial: força muscular basal, status respiratório e testes de função pulmonar</li><li>• Seguimento com eletrocardiograma, devido episódios de necrose miocárdica focal registrados em pacientes com MG</li><li>• Excluir alterações tireoidianas conjuntas</li></ul>                                              |
|                                                | <ul style="list-style-type: none"><li>• Rastreamento e tratamento precoce de infecções</li></ul>                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|                                                | <ul style="list-style-type: none"><li>• Sinais de alarme: dispnéia e tosse – excluir crise miastênica com fraqueza respiratória</li></ul>                                                                                                                                                                                                                            |
| <b>Manejo medicamentoso durante a gravidez</b> | <ul style="list-style-type: none"><li>• Consulte a <b>TABELA 1</b> sobre os medicamentos compatíveis com a gravidez/amamentação e a <b>TABELA 2</b> sobre as medicações que devem ser evitadas devido o risco de exacerbação da MG.</li></ul>                                                                                                                        |
| <b>Crise miastênica</b>                        | <ul style="list-style-type: none"><li>• Dispneia, cansaço, disfagia severa e insuficiência respiratória</li><li>• Cuidados intensivos: código amarelo e UTI</li><li>• Considerar plasmaférese e imunoglobulina endovenosa em alta dose</li></ul>                                                                                                                     |

|                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|---------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Vitalidade fetal</b>               | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Percepção de movimentos fetais pode estar alterada</li> <li>• Achados ultrassonográficos anormais possíveis: polidrâmnio (deglutição fetal prejudicada), artrogripose fetal múltipla complexa (contraturas articulares e hipoplasia pulmonar).</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| <b>Parto</b>                          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Via obstétrica</li> <li>• Meta: 40 semanas</li> <li>• Parto vaginal – atentar para maior risco de fadiga e fraqueza muscular durante período expulsivo. Menor limiar para parto vaginal operatório.</li> <li>• Analgesia precoce, se possível. Raquianestesia ou duplo bloqueio podem ser realizados nos quadros de acometimento leve e moderado.</li> <li>• Manter medicações durante o trabalho de parto.</li> <li>• Piridostigmina deve ser administrada por via endovenosa. A dose parenteral equivalente corresponde a 1/3 da dose oral.</li> </ul> |
| <b>Puerpério</b>                      | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Atentar para maior risco de piora clínica – manter hospitalização mínima 48-72 horas pós-parto</li> <li>• Amamentação liberada para usuárias de corticóide/ anticolinesterásico.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| <b>Miastenia Neonatal Transitória</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Resultante da transferência passiva de anticorpos maternos antirreceptores de ACh através da placenta</li> <li>• Recém-nascidos de mães miastênicas devem ser observados e monitorados nas primeiras 48 a 72 horas de vida para qualquer evidência de fraqueza.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                               |

#### 4. COMPLICAÇÕES OBSTÉTRICAS

Observa-se maior risco de rotura prematura pré-termo de membranas, especialmente naquelas com piora da MG durante a gestação

**Tabela 1:** Principais medicamentos utilizados no tratamento da Miastenia Gravis (MG)

| Medicação                                          | Detalhes do uso                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Categoria FDA | Uso na gestação? | Uso na amamentação? |
|----------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|------------------|---------------------|
| Inibidores da acetilcolinesterase (piridostigmina) | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tratamento sintomático padrão de primeira linha para MG, inclusive durante a gravidez.</li> <li>• O ajuste da dose pode ser necessário na gravidez.</li> <li>• A apresentação endovenosa pode desencadear contrações e não deve ser usada na gravidez, tendo uma indicação possível durante o trabalho de parto.</li> </ul> | B             | Sim              | Sim                 |
| Corticosteroides                                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Prednisona é considerada segura; ideal uso de <math>\leq 20</math> mg/d. Risco aumentado de diabetes gestacional.</li> </ul>                                                                                                                                                                                                | C             | Sim              | Sim                 |
| Micofelonato                                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Medicamento teratogênico.</li> <li>• Descontinuar antes ou durante a gestação</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                    | C             | Não              | Não                 |
| Metotrexate                                        | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Medicamento teratogênico.</li> <li>• Descontinuar três meses antes da gestação.</li> <li>• Uso no primeiro trimestre associado à restrição do crescimento fetal e malformações (ausência ou hipoplasia dos ossos frontais, craniossinostose, fontanela grande e hipertelorismo ocular).</li> </ul>                          | X             | Não              | Não                 |

**Tabela 2:** Medicamentos que podem agravar a Miastenia Gravis (MG)

|                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|---------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Agentes anestésicos | Agentes bloqueadores neuromusculares                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| Antibióticos        | Aminoglicosídeos, fluoroquinolonas, macrolídeos                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Betabloqueadores    | Atenolol, labetalol, metoprolol ou propranolol                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Sulfato de Magnésio | Para o tratamento da pré-eclâmpsia ou eclâmpsia em mulheres com MG, a hipertensão grave deve ser tratada com metildopa ou hidralazina. O ácido valpróico pode ser usado para a profilaxia de convulsões, enquanto a fenitoína pode potencialmente exacerbar a fraqueza e, portanto, é reservada para convulsões refratárias. |

## II. INDICADORES DE QUALIDADE

- Número de pacientes internadas para parto com lúpus eritematoso sistêmico

## III. GLOSSÁRIO

**UTI:** Unidade de Terapia Intensiva

**ACh:** Acetilcolina

## IV. Referências Bibliográficas

- [1] Bird, S. J., Stafford, I. P., et al. Management of myasthenia gravis in pregnancy. In: UpToDate, Post, TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2020. Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/management-of-myasthenia-gravis-in-pregnancy?search=miastenia%20gravis%20and%20pregnancy&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/management-of-myasthenia-gravis-in-pregnancy?search=miastenia%20gravis%20and%20pregnancy&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
- [2] Norwood, F., Dhanjal, M., et al. (2013). Myasthenia in pregnancy: best practice guidelines from a UK multispecialty working group. J Neurol Neurosurg Psychiatry, jnnp-2013.
- [3] Stafford, I. P., & Dildy, G. A. (2005). Myasthenia gravis and pregnancy. Clinical obstetrics and gynecology, 48(1), 48-56.
- [4] Téllez-Zenteno, J. F., Hernández-Ronquillo, L., Salinas, V., Estanol, B., & Da Silva, O. (2004). Myasthenia gravis and pregnancy: clinical implications and neonatal outcome. BMC musculoskeletal disorders, 5(1), 42.

|                                      |                                                                                                                                                                               |                                                              |                                                     |                                          |                                         |
|--------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|------------------------------------------|-----------------------------------------|
| <b>Código Documento:</b> C PTW 347.1 | <b>Elaborador:</b><br>Carolina Fornaciari<br>Augusto<br>Romulo Negrini<br>Andrea Novaes<br>Adolfo Liao<br>Cintia Ribeiro<br>Fernanda Faig<br>Cristina Amadatsu<br>Bruna Achar | <b>Revisor:</b><br>Mauro<br>Dirlando<br>Conte de<br>Oliveira | <b>Aprovador:</b><br>Andréa Maria<br>Novaes Machado | <b>Data de Elaboração:</b><br>13/06/2023 | <b>Data de Aprovação:</b><br>26/06/2023 |
|--------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|------------------------------------------|-----------------------------------------|