

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

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

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

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

- [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
- [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.

Código Documento: C PTW 347.1	Elaborador: Carolina Fornaciari Augusto Romulo Negrini Andrea Novaes Adolfo Liao Cintia Ribeiro Fernanda Faig Cristina Amadatsu Bruna Acha	Revisor: Mauro Dirlando Conte de Oliveira	Aprovador: Giancarlo Colombo	Data de Elaboração: 13/06/2023	Data de Aprovação: 26/06/2023
--------------------------------------	--	--	---	--	---