

Gäller för: Verksamhet Neurosjukvård

Giltig från: 2025-01-24

Innehållsansvar: Christopher Lindberg, (chrli15), Universitetssjukhusöverläkare

Giltig till: 2027-01-24

Granskad av: Daniel Jons, (danjo3), Överläkare

Godkänd av: Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

# Myasthenia Gravis - Behandling

## Syfte

Vägledning i behandling av patienter med muskelsjukdomen Myasthenia Gravis.

## Arbetsbeskrivning

Detta är en kort summering av behandling av Myasthenia Gravis (MG) baserat på såväl vetenskap som klinisk erfarenhet.

Hänvisar också till SNEMA hemsida där det finns ett Vårdprogram för Myasthenia Gravis.

Handläggningen skiljer sig något åt mellan MG patienter som har påvisade antikroppar mot muskelspecifikt tyrosinkinase (MuSK) och övriga MG patienter, därför 2 underrubriker.

## Acetylcholinreceptorantikropp positiv MG samt antikropp negativ MG

Antikroppar mot Acetylcholinreceptorn (AChR) är positiva i majoriteten av fallen (över 80 %) men är lägre vid rent oculär MG (cirka 50 %).

Prognos: spontan remission kan ske (upp till 15 % av alla fall) men naturalförloppet innebär vanligen successiv försämring de första 2-3 åren.

## Behandling

Mestinon är förstahandsbehandlingen, ges om:

1. Tensilon(edrophoniumklorid) / Neostigmintest positivt => patienten bör kunna bli nästan så bra som vid maxeffekt av testet.
2. Om inte Tensilon(edrophoniumklorid)/Neostigmintest gjorts kan man använda Mestinon-respons som ersättning för testet. Detta innebär att om mkt tydlig positiv effekt av Mestinon erhålls

(CAVE placeboeffekt), kan detta tas som diagnostiskt stöd och positiv indikator på att denna behandling kan ge minskad muskelsvaghet/uttröttbarhet.

3. Mestinoninsättning *polikliniskt*: förslag att startdosen 10-20 mg x 4 (vanligen 4 timmars dosintervall) => dosökning var 3-4:e dag till 30mg x 4 => 40 mg x 4 => 50 mg x 4. *Tips*: Lite ”dosglapp”, dvs. mer symptom strax innan nästa dos är inte fel – det kan ses som ett kvitto på att patienten inte är konstant överdoserad. Maximala effekten av en tablett dos Mestinon bör komma efter 45–60 minuter, och håller i sig till ungefär 2-3 timmar efter tablettintaget. Vid värdering av lämplig dosering så gäller det att få uppfattning om maximala effekten är tillräckligt bra och om durationen av god effekt är tillräckligt lång, samtidigt som man får ha vaksamhet om patienten blir överdoserad. Patienten instrueras noga att han eller hon aldrig på eget initiativ får öka sin Mestinondos!
4. Inneliggande kan snabbare ökning av Mestinoninsättning göras (OBS! det tar 3–4 dagar för Mestinon att nå steady state).
5. Tydliga instruktioner till patienten att ge akt på **överdoseringssymptom** och om sådana uppträder sänka Mestinondosen till senast lägre tolererade dos. Överdoseringsymptom är: fasciculationer, muskelkramper, svaghet, diarré, tårflöde, bronksekret/saliv slem ökning, samt ökad salivation.

*Förhör patienten* vid utskrivning och de första återbesöken på vilka överdoseringssymptom som kan förekomma. Om enbart muskarinerga symptom förekommer (diarré, tårflöde, bronk/saliv slem ökning) kan dessa minskas med ex tempore APL kapslar hyoscinhydrobromid 0.3mg 1x1-3 (ersätter Egazil durretter 0,2 mg 1-3x2-4). På dålig patient som är inneliggande Atropin eller Robinul iv användas. OBS att man genom denna behandling tagit bort patientens första ”larm-nivå” för överdosering!

6. Eftersträva s-Kalium mot övre ref värdet (ca 4.6) med hjälp av Kalium tabletter eller Spironolakton. Högre serum-Kalium medför bättre impulsöverföring.
7. **Ekvivalenta doser po medicinering: Se tabell.** Tablett Mestinon 60 mg motsvarande tablett Neostigmin 15 mg som motsvarar Mytelase 10 mg (används sällan och då för att det är mer långverkande och ger mindre muskarinerga biverkningar). Neostigmin (ex tempore kapslar Synstigminbromid ange 5, 7,5 el 15 mg) kan användas för att få en snabbare effekt (ex inför speciell ansträngning eller för att komma igång på morgonen),

eller till enstaka patienter som känner att effekten är bättre med Neostigmin (måste då ofta dosera var 3 timmar, effekt 20 min/duration 2-3 timmar, jämfört Mestinon tablett tillslag 40-60 min duration 3-4 tim). Neostigmin har genom sin kortare halveringstid mindre risk för successiv ackumulation under dagen (det finns patienter som blir överdoserade på kvällen av en dos Mestinon som på förmiddagen är lagom). Mestinon tablett kan krossas och tillföras i sond/PEG.

8. Om behov av **intravenös behandling** av Mestinon eller Neostigmin ges *1/30 av den p.o. dosen* (ca 3% av tillfört p.o. Mestinon absorberas)

Alltså: p.o. Mestinon 60mg x 4 motsvarar Mestinon 2 mg x 4 iv.  
(Synstigminbromid/Neostigmin: 15 mg p.o. motsvarar 0,5 mg iv).

## Tabell: Acetyl Cholinesteras hämmare

	Ekvivalent		Effekt per oral medicin	
	Dos p.o.	i.v.	insätter	duration
Mestinon <sup>1</sup>	60mg	2mg	45-60	3-4(- 6) tim
Synstigmin- Bromid <sup>2</sup>	15mg	0,5mg	15-30	2-3 tim
Mytelase	10mg	--	60	5-8 tim

9. Mestinon tillhandahålls såvitt jag kan förstå inte mer som iv beredning, rek anv Neostigmin.
10. Vid svår MG med behov för intravenös behandling kan Neostigmindropp vara ett alternativ – se SNEMA hemsida
11. Vid oculär MG fås sällan bra hjälp av Mestinon – överväg Prednisolon
12. Thymectomi. >50% chans till remission (med/utan Mestinon) inom 5 år utan immunosuppression om inte thymom.
13. Överväg immunmodulerande behandling om rask försämring med påverkan av bulbär muskulatur, (sväljning tal), andning eller påverkan av musklerna i extremiteter, nacke, bål, så att aktiviteter i dagligt liv är påverkade, och optimal behandling med Mestinon, Kalium osv inte hjälper. För terapival, se SNEMA hemsida.

## MuSK-antikropp positiv MG

En andel av patienterna som är neg för AChR är positiva för MuSK-ak:

5 % av MG patienterna är anti MUSK positiva . Främst patienter med tidigt tydlig påverkan av bulbär muskulatur (dysartri, dysfagi, stridor, svaghet i tungan – inte alltid med uppenbar uttröttbarhet kliniskt). Ofta även nacke, axial muskulatur och andningspåverkan. Talet kan vara viskande och misstolkas som funktionellt. Extremitetssymptom är mindre tydliga. De särskiljer sig också från övriga MG patienter genom att Tensilontestet är negativt i upp till 30 % av fallen och i 20 % kan patienterna försämrans av acetylcholinesterashämmare. Effekten av Mestinon kan alltså vara dålig – eller t.o.m. försämra patienten.

## Behandling

1. Avstå från/minimera Mestinon/Neostigmin,
2. Ge Prednisolon (se nedan).
3. Vid svåra symptom ge Plasmaferes.
4. Överväg tidigt Rituximab
5. Tillägg med Azathioprin eller CellCept kan vara aktuellt.
6. Thymectomi ger ingen effekt.

## För MG patienter gäller för övrigt:

Försämring hos välbehandlad MG patient kan vara Mestinon-överdosering pga remission!

Behandlingsmålet skall vara: Symptomfrihet – eller nära symptomfrihet.

Välj behandling utifrån: tempo, svårighetsgrad, kontraindikationer mm

Unga – undvik Azathioprin och om möjligt invänta Thymectomi effekt (om inte thymom och/eller medelsvåra symptom, då immunosuppression kan vara aktuellt).

IVIG – bra alternativ till patienter med relativa kontraindikationer till andra IS: tidigare cancer, infektionsbenägenhet

Plasmaferes: akut svår MG – medmanifest eller hotande andningssvikt – den behandling som snabbast förbättrar funktionen (evt samma dag!).

Prednisolon – se nedan – risk för försämring vid insättning (dag 2–4 i pulsbehandling eller första veckan vid p.o. Vid prednisolon i högdos (40-60 mg p.o.) är ett alternativ för att minska risken av/mildra försämringen att inleda med ett upptrappande schema 10mg x 1, ökning till måldos (40-60 mg) på 2-3 veckor.

Thymom – ofta behov tidigt, intensiv och långvarig immunsuppression

Det finns radiologiska riktlinjer som anger viktigt med försiktighet för användning av röntgenkontrastmedel vid myasthenia gravis. SNEMA har gjort följande förslag till handlingsplan:

- Inga restriktioner bör gälla för MR kontrastmedel (gadolinium).
- Undersökning med jodkontrast kan och ska göras om det är diagnostiskt relevant, men undersökningen bör göras på sjukhus snarare än röntgenavdelning i öppenvård.
- Patienter med myasteni-associerade bulbära/respiratoriska symptom bör observeras inlaggande ett dygn efter undersökning.

Se även SNEMA hemsida: [www.snema.se](http://www.snema.se)

## Uppföljning, utvärdering och revision

Ansvarig läkare Neuromuskulärt Centrum, Neurologkliniken SU

”Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient.” Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControl PRO.”

## Relaterad information

Ytterligare information vid Swedish Neuromuskulära Arbetsgruppen (SNEMA) hemsida [www.snema.se](http://www.snema.se)

## Dokumentation

Styrande dokument arkiveras i SOFIA. Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

## Kunskapsöversikt

Referenser enligt Vancouversystemet:

[http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform\\_requirements.html](http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html)

## Artikelgranskning och evidensgradering

Använd mallar för artikelgranskning och evidens-gradera enligt GRADE.

Se länk: <http://www.sahlgrenska.se/sv/SU/Forskning/HTA-centrum/Hogerkolumn-undersidor/Hjalpmedel-under-projektet/>

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Neurosjukvård

**Innehållsansvar:** Christopher Lindberg, (chrli15),  
Universitetssjukhusöverläkare

**Granskad av:** Daniel Jons, (danjo3), Överläkare

**Godkänd av:** Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9906-1676734750-75

**Version:** 5.0

**Giltig från:** 2025-01-24

**Giltig till:** 2027-01-24